UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1954 — N° 257

A propos d'un cas de dysembryome tératoïde présacré chez un enfant

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le lundi 6 décembre 1954

PAR

René, Jacques MAITREROBERT

Elève de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales

Diplômé de Médecine Tropicale

Certifié de Médecine Aéronautique

Certifié de Biologie et de Médecine appliquée à l'Education Physique et aux Sports

Né à BELFORT (Territoire), le 28 mai 1929

Examinateurs de la Thèse

MM. POUYANNE, professeur ..... *Président*

DARGET, professeur ..... *Juges.*

LAUMONIER, agrégé ..... *Juges.*

DEPAULIS, agrégé ..... *Juges.*

BORDEAUX

IMPRIMERIE LESBATS

16, RUE JULES-GUESDE

1954

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1954 — N° 257

A propos d'un cas de dysembryome tératoïde présacré chez un enfant

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le lundi 6 décembre 1954

PAR

René, Jacques MAITREROBERT

Elève de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales

Diplômé de Médecine Tropicale

Certifié de Médecine Aéronautique

Certifié de Biologie et de Médecine appliquée à l'Education Physique et aux Sports

Né à BELFORT (Territoire), le 28 mai 1929

Examinateurs de la Thèse

MM. POUYANNE, professeur ..... *Président*

DARGET, professeur ..... *Juges.*

LAUMONIER, agrégé ..... *Juges.*

DEPAULIS, agrégé ..... *Juges.*

BORDEAUX

IMPRIMERIE LESBATS

16, RUE JULES-GUESDE

1954

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAU

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPERIÉ, L. CHELLE.
DOYEN : M. G. PORTMANN. — **ASSESSEUR** : R. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, GUYOT, ANDERODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PERY, CHARRIER, DUBREUIL, DUPERIE, CHELLE, CRUCHET, PERRENS.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique médicale	CREYX. BROUSTET.	Zoologie et parasitologie	SIGALAS.
Clinique chirurgicale	PAPIN. MASSE.	Médecine expérimentale	SARIC.
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE.	Clinique optalmologique	BEAUVIEUX.
Clinique gynécologique	MAGENDIE.	Clin. chir. infantile et orthop.	POUYANNE.
Anat. path. et microscopie clin.	DE GRAILLY.	Clin. méd. et des mal. infect.	AUBERTIN.
Anatomie	DUFOUR.	Chimie biologique et médicale.	TAYEAU
Anatomie générale et histologie	MAYER.	Physique médicale et pharmac.	PIFFAULT.
Hygiène et tuberculose	PIECHAUD.	Méd. col. et Cl. des mal. exot.	BONNIN.
Méd. légale et méd. du travail.	DERVILLEE.	Clin. des mal. cutan. et syph.	JOULIA.
Electorad. et clin. d'élect. méd.	REBOUL.	Clin. des mal. des voies urin.	DARGET.
Chimie	MESNARD.	Clin. des mal. nerv. et ment.	DELMAS-MARSALET.
Matière médicale	GOLSE.	Clin. d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Pharmacie	VITTE.	Toxicologie et hygiène appliq.	CASTAGNOU.
Physiologie	FABRE.	Clinique odonto-stomatologique.	DUBECQ.
Clin. méd. des mal. des enfants	FONTAN.	Botanique et cryptogamie	GIRARD.
		Thérapeutique	TRAISSAC.
		Hydrologie thérap. et Climatol.	DUBARRY.

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL :

BLANQUET (Physique pharmaceutique).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

M. MAHON (Obstétrique). — PAUTRIZEL (Parasitologie)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES :

	MM.		MM.
Physiologie	Mlle ROUGIER.	Pathologie expérimentale	FAURE.
Bactériologie	MOUSTARDIER	Pharmacie (1re Section)	R GOLSE.
Anatomie	RIGAUD.	Pharmacie (2e Section)	MARSQUELIER.
Anatomie pathologique	LEGER.	Pharmacie (2e Section)	QUILICHINI.
Biochimie médicale	NEUZIL.	Pharmacie (3e Section)	CAZAUX.

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCE AGRÉGÉ :

M. STOLL (Histologie)

AGREGES EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Médecine générale	BERGOUIGNAN LENG-LEVY. MORETTI. LAVIGNOLLE.	Obstétrique	CHASTRUSSE. FAUGERE.
		Ophtalmologie	BESSIERE.
		Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
		Dermatologie et syphiligraphie.	LE COULANT.
		Pédiatrie et puériculture	VERGER.
Chirurgie générale	LAUMONIER. CHAVANNAZ. VILLAR. TINGAUD. DEPAULIS.	Méd. légale et méd. du travail.	L'EPEE.
		Electro-radiologie	LACHAPELE.
		Odonto-stomatologie	BENOIT.
		Urologie	LANGE.

COURS COMPLEMENTAIRES :

	MM.		MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER.	Cryptogamie	LAUBIE.
Accouchements	CHASTRUSSE.	Organographie et physiol. végét.	TEMPERE.
Puériculture	VERGER.	Pathologie chirurgicale	VILLAR.
Législation pharmaceutique	COUSTOU.	Zoologie pharmaceutique	BAILENGER.
Anatomie	CABANIE.	Hydrologie pharmaceutique	CAZAUX.
Chimie minérale	BABIN.	Chimie biologique analytique	MARQUEVIELL
Obstétricie sociale	MAHON.	*Physiologie*	BENELLI.

Le Secrétaire principal de la Faculté : GAYRAUD.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A LA MEMOIRE DE MON GRAND-PERE PATERNEL

A MES GRANDS-PARENTS

A MA MERE

Je lui dis ma tendre affection et mon infinie reconnaissance.

A MON PERE

Le Docteur P. MAITREROBERT

Chirurgien des Hôpitaux de Grenoble

Sa vie de travail et ses profondes qualités morales sont pour moi un magnifique exemple que je veux suivre tout au long de ma carrière.

A MES SŒURS

A MA FEMME

Avec tout mon amour.

A TOUS LES MIENS

ET A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A MES CAMARADES DE L'ECOLE DE SANTE NAVALE

ET DE LA FACULTE

A NOS MAITRES DE L'ECOLE DE MEDECINE

ET DES HOPITAUX DE GRENOBLE

A NOS MAITRES DE LA FACULTE

ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A NOS PROFESSEURS

DE L'ECOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTE

DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES

A Monsieur l'Abbé Henri LURTON

Aumônier de l'Ecole de Santé Navale.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre profonde affection Nous tenons à le remercier de la rayonnante influence qu'il a eue sur nous et de tout ce qu'il nous aura apporté au cours de ces cinq années d'Ecole.

A Monsieur le Docteur CHABOT

Chef de Clinique de Chirurgie Infantile et d'Orthopédie.

Nous le remercions très sincèrement de ses précieux conseils et de son amabilité à notre égard.

A Monsieur le Médecin Général de 1re Classe TABET

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Troupes Coloniales,
Spécialiste des Hôpitaux Maritimes,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Commandeur de l'Ordre de la Santé Publique,
Officier du Mérite Maritime.

A Monsieur le Médecin en Chef de 1re Classe CONSTANS

Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Troupes Coloniales,
Spécialiste des Hôpitaux Maritimes,
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre 1939-45.

A NOS JUGES

Monsieur le Docteur DEPAULIS

Agrégé de Chirurgie générale,
Chirurgien des Hôpitaux.

Monsieur le Docteur LAUMONIER

Agrégé de Chirurgie générale,
Chirurgien des Hôpitaux.
Officier d'Académie.

Monsieur le Professeur DARGET

Professeur de Clinique des Maladies des Voies urinaires,
Chirurgien des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre,
Officier de l'Instruction Publique.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur L. POUYANNE

Professeur de Clinique de Chirurgie Infantile et d'Orthopédie,
Chirurgien des Hôpitaux.
Officier d'Académie.

Qui a bien voulu nous confier ce travail. Nous lui exprimons notre respectueuse admiration et nos très vifs remerciements pour sa bienveillance à notre égard, ainsi que pour le riche enseignement qu'il nous a donné à la Faculté et à l'Hôpital.

A propos d'un cas de dysembryome tératoïde présacré chez un enfant

INTRODUCTION

Le 25 mars 1954, entrait dans le Service du Professeur POUYANNE un garçon de 7 ans 1/2 en état de rétention d'urine, dont la cause était rapportée à une masse congénitale sacrococcygienne antérieure. Ce n'était pas le premier épisode, et le même incident avait déjà été noté trois ans et six ans auparavant. L'examen histologique de cette tumeur devait montrer par la suite qu'il s'agissait d'un dysembryome tératoïde.

Cette tumeur s'apparentait donc au banal tératome sacro-coccygien de l'enfant. Elle en différait cependant par sa localisation anatomique strictement pré-sacrée et, par là, sa traduction clinique tardive. Fait peu fréquent, sinon exceptionnel.

Le Professeur POUYANNE nous conseilla, à cette occasion, de faire une revue de la littérature, afin d'y recueillir des cas semblables. Ils se sont avérés très rares.

Nous tenterons en même temps de faire le point des nombreuses théories avancées pour expliquer la genèse de ces tumeurs, puis d'étudier leur structure histologique. La symptomatologie d'une tumeur présacrée, fruste et lentement progressive, comme c'était le cas de notre petit malade, nous a conduits ensuite à faire une petite étude clinique. Enfin, nous étudierons le pronostic et les possibilités chirurgicales actuelles de traitement de ces tumeurs.

HISTORIQUE

Les monstruosités ont toujours frappé l'esprit des hommes, et la littérature abonde en histoires folkloriques de toutes sortes, fort pittoresques d'ailleurs, quant à l'apparition de tumeurs sacro-coccygiennes chez l'enfant. La signification des appendices caudaux a été diversement interprétée, soit comme une distinction du plus haut degré, voire même une marque de descendance divine, soit comme une malédiction ou un stigmate de dégénérescence. La description la plus ancienne de malformation tératoïde dans la région sacro-coccygienne fut faite sur une tablette cunéiforme babylonienne en Chaldée, environ deux mille ans avant Jésus-Christ. D'après la légende, l'enfant naquit avec un appendice postérieur provenant de la région sacrée et fut considéré comme de favorable augure.

Un accoucheur, Philippe Peu, publie la première observation précise de tumeur congénitale de la région sacro-coccygienne en 1694. On commence alors à renoncer aux histoires superstitieuses et à intégrer les monstres dans le cadre des phénomènes naturels. Ce n'est qu'à la fin du XVIII[e] siècle que commencent des travaux proprement scientifiques, et au début du XIX[e] siècle les observations apparaissent plus fréquentes. Dans le courant du XIX[e] siècle, se constituent les différentes théories sur la genèse de ces tumeurs. Verneuil, Remak, Mathias-Duval et Fol s'attachent alors à préciser la pathogénie des endocymiens, monstruosités composées d'amas tissulaires, qui, au lieu

d'être appendus en un point quelconque externe de l'organisme, se trouvent, au contraire, inclus dans l'organisme et se présentent sous l'aspect clinique de tumeurs.

En 1886, Middeldorpf fait pour la première fois une étude sérieuse des tumeurs tératoïdes pré-sacrées et voit leur origine dans la persistance du canal neurentérique et de l'intestin post-anal. Travail qui a une grande portée, puisque l'on appelle encore certaines tumeurs tératoïdes pré-sacrées « Tumeurs de Middeldorpf ».

En 1893, Calbet fait dans sa thèse une magistrale étude et revue générale des tumeurs sacro-coccygiennes sur 107 cas. Il constate que la fréquence de celles-ci est de 1 sur 34.582 naissances. Pour sa part, il soutient la théorie de l'inclusion fœtale.

En 1895, Roux et Driesh, Wilms en 1896, puis Bonnet en 1900 élaborent la théorie blastomérique, qui demeure encore la plus en faveur de nos jours.

Hermann et Tourneux en 1905 semblent s'arrêter plutôt à l'hypothèse d'un développement de la tumeur aux dépens de l' « amas résiduel » : les vestiges médullaires coccygiens.

En 1903, Engelmann a pu voir une fillette de 6 jours, atteinte d'une grosse tumeur pré-sacrée avec deux kystes attachés à elle. Dans le gros kyste, on trouva des masses gliales. Le petit contenait de longs paquets de tissu collagène avec épithélium simple ou cylindrique et des excroissances papillaires.

En 1906, Keen et Coplin rapportent le cas d'un enfant de 2 ans porteur d'une tumeur pré-sacrée congénitale avec une fistule qui drainait des matières fécaloïdes et communiquait avec le rectum. La paroi de cette fistule ressemblait histologiquement à une bronche. Un examen radiologique montra une brèche du sacrum inférieur avec deux projections latérales et des ombres suggérant l'existence d'un humérus incomplet, d'un avant-bras, et probablement d'une main. L'enfant fut opéré et guérit.

En 1910, Schramm rapporte le cas d'une fillette de sept semaines avec une tumeur congénitale grossissant rapidement entre le rectum et le sacrum. La masse était composée de graisse, de fibres nerveuses et musculaires, de cartilage hyalin, de zones ressemblant à la paroi de l'estomac et de glandes lactées et sudoripares.

En 1922, Law fait paraître un article sur les tumeurs pré-sacrées et y présente un cas de tératome pré-sacré chez un homme de 27 ans.

En 1923, Vollant, dans sa thèse, présente un neuro-épithéliome pré-sacré chez une fillette de trois semaines et insiste sur son début à forme de rétention aiguë d'urine (comme dans notre cas).

En 1924, Hundling, dans une revue de 19 cas de tumeurs présacrées, ne présente qu'un kyste dermoïde chez une fillette de 3 ans et aucun tératome. Les autres sont des adultes.

Il faut bien dire, cependant, que ces observations rapportées par différents auteurs manquent de précision quant à la situation anatomique exacte de la tumeur. Et ce n'est qu'en 1925, avec une observation détaillée de Sawday, que nous trouvons un tératome chez l'enfant, à développement strictement pré-sacré.

En 1938, Whittaker, dans une série de 22 cas de tumeurs pré-sacrées, expose, à côté de trois kystes dermoïdes chez des filles, le cas d'un tératome antérieur au sacrum, mais avec une expansion périnéale, chez une fillette de 7 ans.

En 1943, Hepler fait une rapide étude des tumeurs pré-sacrées à propos d'un cas de sympathico-blastome chez un garçon de 3 semaines, ayant provoqué une rétention d'urine depuis la naissance.

En 1944, Rhoden publie le cas très curieux d'un tératome pré-sacré provoquant par sa sécrétion une puberté précoce chez le garçon qui en était porteur.

En 1947, Salmon et Poinso communiquent l'observation

très détaillée d'un garçon de 16 mois porteur d'un tératome présacré, relié par un cordon à une deuxième masse située au-dessus du détroit supérieur.

En 1948, Riker et Potts, sur six cas de tératomes sacro-coccygiens chez l'enfant en signalent deux situés antérieurement au sacrum, mais tous deux avec de grosses expansions périnéales. La même année, Ross publie un article sur les tumeurs sacrées et pré-sacrées, et de Voe le cas d'une grossesse compliquée par un neurofibrome présacré.

Mac Carty, dans un article intitulé « Tumeurs présacrées » paru en 1950, précise qu'en règle générale, le tératome sacro-coccygien se découvre à l'inspection dès la naissance de l'enfant, ou peu après, à l'inverse du kyste dermoïde restant longtemps silencieux dans sa situation présacrée. Il rapporte le cas d'un kyste dermoïde présacré chez une femme de vingt ans. A la même époque, Brown relate l'histoire d'une expansion sacrée méconnue causant une rétention d'urine aiguë.

Gross, dans son importante publication de 1951 sur les tératomes sacrococcygiens chez les nourrissons et les enfants, constate que les lésions découvertes tard dans le bas âge ou l'enfance se montrent rarement sous la forme d'une masse extérieure : elles sont plus petites et davantage situées en profondeur, ou cachées en face du coccyx et du sacrum. Deux seulement de ses 40 cas se manifestèrent initialement par des fistules se drainant localement. Dans le même temps, Jackman fait un tour d'horizon sur les tumeurs rétro-rectales.

En 1952, Chigot et Klein communiquent les observations de six tumeurs sacro-coccygiennes chez des enfants et nouveau-nés, toutes visibles extérieurement. Garnier, dans sa thèse, fait, à propos d'un cas de schwannome rétro-rectal, une étude très poussée et précise des tumeurs présacrées et de leur traitement.

Falcidieno, la même année, expose avec détail un cas

de tératome typiquement pré-sacré de la taille d'une orange chez une femme de 24 ans. Celui-ci avait provoqué différents troubles depuis l'âge de 17 ans, dont on avait méconnu l'origine. Une petite tumeur postérieure au coccyx, apparue plus tard, et communiquant en bouton de chemise avec lui permit d'en faire tardivement le diagnostic.

Enfin, en 1954, Petit et Le Tan-Vinh, dans une intéressante étude faite à propos de 12 cas de tumeurs sacro-coccygiennes, rapportent parmi leurs observations deux cas de tératomes pré-sacrés chez des nourrissons.

Cette rapide revue de la littérature nous montre combien sont rares les cas qui peuvent se rapprocher du nôtre. Un tératome pré-sacré chez un enfant, sans expansion périnéale extérieurement visible est donc une chose assez exceptionnelle.

EMBRYOLOGIE

L'histogénèse des tératomes est le seul problème de tératologie grandement controversé, car on connaît peu de choses sur le mode de formation de ces tumeurs. Mais, de plus en plus, une théorie tend à émerger : la théorie blastomérique, la plus plausible, et qui loin de s'opposer aux autres, en fait une synthèse.

On sait que les tératomes, tumeurs à structure tridermique, tendent à apparaître le long de l'axe du corps, en particulier à ses pôles. L'embryologie nous apprend que la région sacro-coccygienne comporte des remaniements considérables. C'est à son niveau qu'est situé le nœud primitif ou nœud de Hensen, nid à partir duquel se développe le fœtus, dont dérivent les systèmes fondamentaux de l'organisme et où existe la plus haute concentration de cellules primitives pendant la plus longue période. Les embryologistes modernes y placent « l'organisateur » qui par induction, préside aux différenciations successives de l'œuf. Le canal chordal est formé par une invagination de l'ectoderme au niveau de ce nœud primitif. Ce dernier, d'abord repoussé vers l'extrémité de l'embryon, se replace, lors de la résorption de celle-ci, en face du coccyx. Dans cette région aussi se forment puis disparaissent plusieurs structures telles que l'intestin post-anal, le canal neurentérique, la membrane de l'anus primitif. Au cours de son ascension dans le canal vertébral ,le pôle inférieur de la moelle peut laisser « les vestiges médullaires coccygiens ». D'autre part, les cel-

lules primitives des gonades, parties de l'éminence génitale, migrent le long de la paroi de la ligne primitive et peuvent accidentellement loger dans la région pré-sacrée. Cette ligne primitive, postérieure au nœud primitif, est, de loin, la zône qui présente le maximum d'évolution et d'involution.

Cette simple énumération montre la complexité et l'intrication des faits durant le développement de la région sacro-coccygienne, et il n'est pas étonnant que ce processus puisse être troublé par quelque anomalie avec une fréquence particulière dans cette région. Les cellules « totipotentes » qui s'y trouvent, capables de produire des tissus représentant les trois feuillets embryonnaires, peuvent s'y diviser et donner naissance à des néoplasmes. Telle est l'idée maîtresse de la théorie blastomérique, que Wilms soutenait déjà en 1896.

Actuellement, la majorité des auteurs se rallie à cette conception et croit que l'origine des tératomes de la région présacrée réside dans le développement d'un blastomère isolé. A un stade plus ou moins précoce de la vie embryonnaire, une cellule, ou un groupe cellulaire, peut brusquement s'exclure et entrer en sommeil au milieu des autres cellules qui continuent à évoluer normalement. Incluse dans des tissus plus différenciés qu'elle, cette cellule se réveille à un moment quelconque (le plus souvent encore au cours de la vie intra-utérine) et déploie alors tout son potentiel évolutif. Ce potentiel sera d'autant plus riche que la cellule souche de la tumeur aura été exclue à un stade plus précoce.

Cette théorie n'est pas en contradiction avec celle de l'inclusion fœtale, et la corrobore même dans une certaine mesure. On peut, en effet, concevoir que des deux blastomères dérivés de la cellule initiale fécondée, l'un d'eux se développe seul et que l'autre, inactif pendant un certain temps, se réveille au cours de la vie intra-utérine et greffé sur l'enfant, y réalise la forme la plus organisée

d'embryome complexe.

Au stade plus avancé de la morula, un blastomère quelconque est capable de donner tous les tissus de l'organisme; une telle cellule est à l'origine du tératome tridermique typique.

Enfin, au stade tridermique de la gastrula, une cellule dérivant d'un feuillet bien différencié, douée d'une plus grande spécificité, ne pourra donner qu'une tumeur simple, comportant uniquement les éléments d'un seul feuillet embryonnaire, ectoderme, mésoderme ou endoderme. On peut y voir l'origine des tumeurs plus simples, telles le kyste dermoïde.

On invoque pour le déclenchement de ces dysembryoplasies des causes mécaniques, chimiques ou infectieuses. La syphilis ne paraît pas en cause.

Cette théorie n'exclut pas les anciennes, qui voient l'origine des tératomes dans les restes de l'intestin postanal, du canal neurentérique, de la membrane proctodéale, ou bien des vestiges médullaires coccygiens. Mais, il faut bien le souligner, ces structures donnent seulement ce qu'on appelle les « dysembryomes régionaux », généralement simples, où l'on retrouve uniquement des éléments rappelant les structures régionales.

Il est intéressant de noter que cette hypothèse blastomérique est étayée par certains faits. B. Duhamel a observé dans une « famille à jumeaux » un mariage consanguin ayant déterminé « la dérivation du potentiel de gémellité et l'apparition dans la descendance d'un tératome sacro-coccygien ». Et Gross rapporte une proportion de gémellité de plus de 50 p. 100 dans les familles des enfants porteurs de tératomes sacro-coccygiens, proportion beaucoup plus élevée que la normale.

La plupart des auteurs donnent leur préférence à la conception que nous venons d'exposer. Pour rester dans l'esprit scientifique, ils se rallient à cette théorie, qui a le mérite d'expliquer le plus grand nombre de faits, tous

les cas même, avec beaucoup de cohérence et de clarté.

La théorie de la parthénogénèse a aussi ses adeptes. Selon elle, un ovule primordial, ou un spermatocyte, persistant dans la gonade, peut évoluer sans fécondation et donner un dysembryome de type tératoïde. Théorie appuyée par les travaux de Bosaeus sur la stimulation d'œufs de grenouille non fertilisés et par les expériences de T. Loeb, qui a démontré la possibilité de parthénogénèse chez les mammifères. Gross, dans son article de 1951, a repris cette hypothèse. Il y invoque le développement plus long de l'ovaire pour expliquer la fréquence plus marquée des tératomes chez la fille. « La persistance plus longue de la partie caudale de l'éminence génitale accroît, dit-il, les chances de division régionale de cellules et de formation de tératomes dans l'abdomen et le pelvis, plutôt que dans le thorax. » Mais si cette hypothèse explique parfaitement le développement des dysembryomes dans les glandes germinatives, rend-elle aussi bien compte de celui des dysembryomes extra-génitaux ?

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Letulle définit le tératome comme un dysembryome complexe arrivant au maximum de différenciation et de développement. En réalité, les auteurs ont étendu ce terme aux tumeurs tératoïdes et le langage médical actuel lui donne une acception plus grande.

Le tératome bénin typique est une tumeur congénitale formée de tissus adultes multiples dérivant en général des trois lignées embryonnaires, arrangés de façon désordonnée, mais pouvant s'agencer par place en ébauches d'organes.

Certains auteurs ont parlé de tératomes mono ou didermiques. C'est là, semble-t-il, un abus de langage. Il y a parfois prédominance presque exclusive d'une seule lignée germinale et l'on devra s'appliquer alors à examiner en détail plusieurs parties de la tumeur pour y déceler la présence possible des éléments des autres lignées.

On peut difficilement donner une définition précise de ce dysembryome complexe et en classer les différents types. Il existe, en effet, tous les termes de transition depuis les plus simples — les tumeurs mixtes — jusqu'aux plus complexes : ceux qu'on appelle encore parfois « les monstres doubles ». On peut tout trouver dans ces tumeurs, et parmi l'intrication des divers tissus, on constate une tendance plus ou moins marquée à la constitution d'ébauches organoïdes ou d'organes bien développés. Aussi Gross conseille-t-il d'éviter les classifications habituelles, un peu étroites et artificielles.

Les tératomes apparaissent avec une fréquence particulière dans la région sacro-coccygienne, ainsi que dans les glandes génitales et le médiastin. On les rencontre exceptionnellement au cou, à la face ou à la base du crâne.

Dans le premier cas, ils s'extériorisent presque toujours à la naissance par une masse saillant au périnée postérieur. L'apparition de tératomes présacrés sans protrusion périnéale est exceptionnelle : ces tératomes sont alors situés derrière le rectum, dans la concavité sacrée, en situation généralement médiane. Ils sont antérieurs au fascia pré-sacré, et s'étendent plus ou moins vers le haut et vers l'avant.

Leur volume est très variable, de celui d'une noisette à celui d'une orange ou davantage.

Ils sont généralement arrondis, parfois multilobés, de consistance inégale, comportant à la fois des zônes solides et des zônes rénitentes ou fluctuantes. Traits particuliers de ces tumeurs présacrées : leur caractère fréquemment kystique, la présence d'une capsule et leurs attaches au sacro-coccyx.

La section montre une capsule plus ou moins épaisse et une ou plusieurs cavités kystiques contenant habituellement un liquide visqueux et jaune trouble, des poils, des matières sébacées... Les parties solides peuvent comporter des dents ou du matériel ostéocartilagineux. Dans 10 à 15 p. cent des cas on peut déceler des organes reconnaissables.

L'étude histologique montre des tissus extrêmement variés. Sur la paroi interne des kystes se trouvent des épaississements de couches épidermiques avec bulbes pileux, glandes sébacées et sudoripares et même des zônes de revêtement épithélial cylindrique à cils vibratiles avec armature cartilagineuse, s'identifiant à la muqueuse bronchique. Les masses de tissu solide se composent de tissu nerveux avec névroglie, cellules ganglionnaires, cellules épendymaires; rudiments de rétine, tubes et kystes qui rappel-

lent l'arbre urinaire, tissus cartilagineux et osseux, muscle lisse ou strié, etc... Les tissus pulmonaire, hépatique, pancréatique, les gonades et l'épithélium chorionique ne se voient que rarement.

Enfin, définissons en deux mots le tératome malin : c'est une tumeur peu différenciée comportant des amas cellulaires divers, des végétations papillaires et quelques formations glanduliformes.

OBSERVATIONS

Observation I

(Malade de M. le Professeur Pouyanne)

L'enfant Bernard D..., âgé de sept ans et demi, est envoyé en consultation par son médecin traitant auprès du Professeur Pouyanne, le 25 mars 1954, pour rétention d'urine. Le compte-rendu de l'examen radiographique pratiqué le 23 mars 1954 est le suivant :

« L'examen du bassin ne permet pas de mettre en évidence d'anomalie osseuse radiologiquement décelable, aussi bien de face que de profil. A noter, cependant, l'absence de bulle rectale pré-sacrée.

Un cliché mou de la région coccygienne s'avère négatif.

Un lavement baryté, pratiqué après évacuation de la vessie par sondage, montre une importante dilatation de l'anse sigmoïde qui est refoulée vers le haut et vers la droite. Le profil du lavement baryté montre un rectum refoulé vers l'avant, aplati, qui se perd insensiblement vers le sigmoïde, lui-même refoulé vers l'avant.

En conclusion, masse sacro-coccygienne antérieure, refoulant les viscères pelviens vers l'avant.

Il serait utile de réaliser une urographie pour faire le point de l'atteinte secondaire possible de l'arbre urinaire. »

On ne relève rien dans les antécédents héréditaires et collatéraux, en particulier ni syphilis, ni jumeaux.

Par contre, l'interrogatoire fait sur le passé du petit malade, nous apprend que dès l'âge d'un an, en 1947, il a été appendicectomisé, et qu'à ce moment là, il a déjà eu une rétention

d'urine. Il devait faire une nouvelle rétention en 1951, date à laquelle on constate un phimosis dont on l'opère.

Enfin, le 23 mars 1954 une troisième crise de rétention d'urine, dont la radiographie trouve la cause exacte, l'amène dans le service.

Le malade est alors admis d'urgence à l'Hôpital des Enfants le 25 mars 1954. A son entrée, la vessie distendue forme un globe volumineux dans la région hypogastrique. Au toucher rectal, on peut percevoir une masse kystique, liquidienne, bombant vers l'avant sur la face postérieure du rectum.

On tente aussitôt la mise en place d'une sonde uréthrale qui passe très difficilement et ramène peu d'urine. L'enfant a une selle : les matières sont aplaties en ruban.

Le 26 mars 1954, on pratique une ponction du kyste, sous anesthésie générale au kélène. Cette ponction ramène 350 cc. de liquide mêlé de sang ainsi que quelques poils et des fragments de tissus. Après filtration, ce liquide trouble est de couleur jaune verdâtre : on y note l'absence de pus et de germes.

Le 2 avril 1954, une tentative d'injection d'air dans la poche pour repérage radiographique ne donne rien.

L'intervention est pratiquée le 2 avril par le Professeur Pouyanne, sous anesthésie au Nesdonal et éther avec intubation. On effectue une perfusion de 125 cc. de sang. Le compte rendu opératoire est le suivant :

« Incision médiane sur la partie inférieure du sacrum, du coccyx et du raphé. L'incision s'incurve ensuite un peu à gauche à deux travers de doigt de l'anus. Une longue mèche a été au préalable introduite dans le rectum.

On isole le coccyx, puis on recherche à gauche de lui un plan de clivage autour de la paroi du kyste.

Très vite, on ouvre une cavité à revêtement muqueux et l'on croit un moment qu'il s'agit de la muqueuse rectale. On verra par la suite que c'est un petit kyste dermoïde, gros comme une noix, qui contient une touffe de poils et semble indépendant de la grande poche.

Mais, en raison de ce fait, on juge préférable d'ouvrir celle-ci pour faciliter sa dissection. Son revêtement est lisse: il contient quelques touffes de poils, mais pas de dents. On

commence alors la dissection qui s'avère assez laborieuse.

En arrière, il y a une adhérence marquée au plan pré-sacré et, l'on résèquera non seulement le coccyx, mais encore la partie basse du sacrum pour pouvoir isoler la poche à ce niveau. En avant, elle adhère étroitement à la tunique musculaire du rectum, dont on la clivera peu à peu, surtout à la compresse, comme un sac herniaire.

Sur les côtés et en haut, au contraire, la libération, très facile, se fait au doigt.

A aucun moment on ne voit le péritoine.

En bas et sur les côtés il y a deux adhérences extraordinairement denses vers les ischions. Ce sont elles qui constituent les dernières amarres de la poche, qui tombera une fois qu'elles seront sectionnées.

On enlève alors le petit kyste ouvert au début. Dans la vaste cavité, le rectum volumineux est maintenant dégagé. On le rapproche par deux points au catgut de la partie postérieure de la brèche et on suture celle-ci après avoir laissé deux drains de part et d'autre du rectum, dans le décollement.

L'hémorragie a été modérée, mais l'opération a été longue et vraiment laborieuse (2 h. 15).

Traitement local : Pénicilline = 1 million d'unités.

Streptomycine = 1 gramme par le drain.

Les suites opératoires ont été sans incident.

Anatomie pathologique : *Macroscopiquement,* la tumeur consiste en une masse lobulée, lisse, blanchâtre, kystique, de la grosseur d'une grosse pamplemousse, à laquelle est appendu un petit kyste. Elle contenait environ 500 cc. de liquide jaune-verdâtre.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un dysembryome tératoïde qui ne paraît pas présenter d'évolution maligne. La paroi est fibreuse. Le revêtement superficiel est constitué par un épithélium pavimenteux; en profondeur, dans le stroma, présence de cavités revêtues d'un épithélium simple, de type intestinal ou bronchique. Sur d'autres fragments, tissu fibro-pomateux, cartilage, et, en un point, le revêtement pavimenteux se continue avec un revêtement cylindrique d'aspect mucipare rappelant le gros intestin. Au voisinage du revêtement de type intestinal, on rencontre tout un groupe de lobules formés

d'acini de type pancréatique ainsi que des lobules d'acini séro-muqueux.

En novembre 1954, huit mois après l'intervention, l'enfant était en excellente santé.

Observation II
(Petit et Le Tan-Vinh)

Enfant Gilles B..., né le 20 mars 1951, entre dans le Service le 10 octobre 1951, à l'âge de six mois et demi, sur les conseils du Docteur Lebourg (Tours) pour rétention d'urine.

En réalité, la maladie remonte à l'âge de deux mois et demi, où l'enfant présente pour la première fois une crise de rétention d'urine.

L'examen montre une tumeur hypogastrique profonde, accessible au toucher rectal.

L'urographie, la cystographie, associée au lavement opaque, montrent qu'il s'agit d'une tumeur postérieure qui refoule : la vessie en avant et à droite, le rectum à gauche, les deux uretères en dehors.

Le 23 octobre 1951, à l'âge de sept mois, ablation totale de la tumeur avec section du coccyx.

Histologie : tératome bénin.

Evolution : guérison.

Observation III
(Petit et Le Tan-Vinh)

Enfant Nathalie L..., née le 23 octobre 1951. Entre dans le service à l'âge d'un mois, pour une tumeur sacro-coccygienne découverte à l'occasion d'un examen radiographique de la hanche, qui montre des opacités nodulaires siègeant entre le sacrum et la hanche gauche. Un toucher rectal confirma la présence d'une tumeur pelvienne de siège pré-sacre dont le pôle inférieur faisait une très légère saillie en arrière et à droite de l'anus.

Le 4 décembre 1951, ablation complète de la tumeur.

Histologie : tératome bénin.

Evolution : guérison.

Observation IV
(Petit et Le Van-Tinh)

Enfant Georges P..., né le 8 novembre 1948, est présenté à la consultation de l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul en décembre 1948, à l'âge d'un mois, pour une tuméfaction qui déforme la fesse droite. Cette tuméfaction arrondie, lisse, tendue, est partiellement réductible à la pression.

D'autre part, on note que l'abdomen est augmenté de volume : il présente une tension élastique qui augmente quand on tente de réduire la tuméfaction fessière.

Le toucher rectal décèle sur le flanc postérieur droit du rectum le canal qui unit la tuméfaction fessière et la cavité abdominale.

En résumé, la lésion se présente sous l'apparence d'une volumineuse tumeur kystique bilobée. L'un des lobes, de limite imprécise, est abdominal, l'autre est fessier.

Des examens complémentaires sont pratiqués.

Une cystographie montre que la vessie est refoulée vers le haut. Un lavement baryté révèle que le rectum est rejeté en avant et à gauche.

Par une urographie intra-veineuse, on constate l'absence de sécrétion rénale droite.

Aucun diagnostic précis n'est porté, et comme l'enfant ne présente ni trouble fonctionnel, ni signes généraux, aucun traitement n'est institué.

L'état général reste stationnaire pendant un an, puis *toute tuméfaction disparaît spontanément.*

Mais un an plus tard, c'est-à-dire deux ans après la première constatation clinique, l'enfant revient parce qu'il présente une récidive de la tuméfaction fessière droite. Ce n'est plus une lésion kystique, mais une tumeur infiltrée, inextirpable, qui présente à l'examen histologique les caractères d'un dysembryome malin.

« Il est possible que cette évolution eût été différente si une extirpation précoce et totale de la tumeur avait été pratiquée après le premier examen. L'erreur de diagnostic qui a déterminé l'abstention opératoire, a été fatale par ses conséquences.

Cette erreur sera évitée si on sait qu'une tumeur sacro-coccygienne congénitale ne s'extériorise pas toujours au périnée postérieur... »

Observation V
(Salmon et Poinso)

L'enfant Edouard C... est admis à l'hôpital le 10 mars 1942, à l'âge de 10 mois, pour rétention d'urine. Un urologiste incrimine un phimosis. Le toucher rectal n'aurait rien révélé. Circoncision, puis cystostomie nécessitée par une infection urinaire. Au cours de cette cystostomie, on reconnaît la cause de la rétention d'urine : une volumineuse tumeur pré-sacrée adhérente au sacro-coccyx.

Paroi rectale saine. Radiographie négative.

Les mois suivants : sub-occlusion. La tumeur grossit. Elle est en partie fluctuante. Son pôle supérieur atteint l'ombilic, son pôle inférieur, le périnée.

Ponction par voie latéro-coccygienne gauche. Il s'écoule un demi-litre de liquide très épais, sirupeux, contenant en suspension de petits débris. La tumeur s'affaisse. Selles immédiates.

Examen cytologique et anatomo-pathologique (Prof. Poursines, Labor. du Doy. Cornil) : Amas de lymphocytes et de polynucléaires. Pas de cellules néoplasiques.

Pendant trois mois, l'enfant va mieux, la cystostomie se ferme spontanément. Les mictions sont normales.

Septembre 1942 : Nouvelle rétention d'urine. Constipation. Ponction (400 gr. de liquide). Amélioration.

L'intervention conseillée est refusée.

La tumeur augmente rapidement de volume. On rapproche les ponctions (huit entre septembre et novembre 1942).

Le nourrisson a seize mois. L'état général n'est pas brillant. Le pronostic est sombre. L'opération est enfin acceptée.

Le 6 novembre 1942 : intervention (M. Salmon).

Il aurait été utile de repérer les uretères par sonde, mais vu le jeune âge de l'enfant, cette manœuvre s'avère très délicate et on ne l'exécute pas.

Perfusion sanguine de 400 grammes.

Laparotomie sous-péritonéale gauche. Section des muscles larges, du grand droit, de l'épigastrique, de la ligne blanche. Le péritoine est refoulé en dedans avec la masse intestinale.

On récline la vessie, les uretères, le rectum, en libérant de proche en proche la tumeur. On respecte au passage les vaisseaux iliaques externes gauches et les vaissaux iliaques primitifs des deux côtés.

La bifurcation aortique est entrevue. La libération de la tumeur est assez facile en avant et sur les côtés, beaucoup plus malaisée en arrière.

On dissèque d'abord une première masse grosse comme le poing et située au-dessus du détroit supérieur. A ce moment, cette masse éclate : 200 à 300 gr. d'un liquide sirupeux s'écoulent de la plaie.

Une seconde masse tumorale unie à la première par un cordon du volume du pouce comble le pelvis : elle est de consistance solide (formations cartilagineuses et osseuses).

La libération de cette masse est délicate car elle « tient » au sacro-coccyx.

Vérification de l'hémostase. Syncaïne à 1 p. 100 *in situ*. Petit Mickulicz avec un drain au centre. Fermeture partielle.

Suites opératoires simples : perfusion continue pendant quarante-huit heures... Après un clocher thermique à 40°6, sans pâleur, la température atteint 37°-37°5 à partir du troisième jour. Drain enlevé au cinquième jour, mèches au septième et sac au neuvième.

Examen anatomo-pathologique (Prof. Poursines et Dr Laval. Lab. du Doy. Cornil) : Tumeur multilobée de coloration variable, blanchâtre par endroits, rouge en d'autres, de consistance inégale.

L'examen microscopique décèle :

1° *De la paroi intestinale* dont la structure histologique est complètement achevée (épithélium cylindrique à disposition glandulaire, riche en cellules à mucus, *muscularis mucosae* épaisse, sous-muqueuse conjonctivo-vasculaire et musculeuse à fibres longitudinales et fibres circulaires).

2° *Du tissu cartilagineux* riche en cellules jeunes et du tissu fibro-conjonctif en voie de différenciation cartilagineuse.

3° Du tissu cartilagineux en voie d'ossification.

4° Des rameaux nerveux du système périphérique dont la structure est normale. Il n'y a pas de tissu notochordal.

Conclusion : Embryome constitué essentiellement par un entérome, du tissu fibreux, du tissu cartilagineux, des rameaux nerveux périphériques.

Suites tardives : Trois ans après l'intervention, pas de récidive.

En résumé : tératome pré-sacré : les trois feuillets primitifs étaient représentés (tridermome) sans prédominance de l'un d'entre eux.

« Dans cette observation, la structure histologique de la tumeur, son siège, font penser à un neurentérome développé aux dépens des vestiges du canal neurentérique et dont l'origine remonte au tout début de la vie embryonnaire... »

Observation VI
(Falcidieno)

Z... F..., 24 ans, employée, née à Gênes. Entrée le 8 mai 1950, sortie le 22 juin 1950.

Antécédents familiaux : Rien de particulier à signaler.

Antécédents personnels : Eut les exanthèmes de l'enfance. Réglée à 14 ans et à partir de cè moment règles régulières. En 1947, à 21 ans, appendicite pour laquelle elle fut soumise à l'intervention. A partir de l'âge de 17 ans elle souffrit par à-coups d'hémorroïdes qui quelquefois ulcérées donnaient lieu à de discrètes hémorragies. En février 1950, outre de gros nodules hémorroïdaux, on lui trouva une fistule anale. Elle fut alors opérée à cette époque pour ces affections.

A partir d'une époque imprécise (la malade ne s'en souvient pas), elle porte au niveau de l'articulation sacro-coccygienne, une tuméfaction arrondie qui, stationnaire dans son développement, n'a apporté aucun trouble digne d'être noté. Légère constipation, miction normale.

Avec le diagnostic de méningocèle, elle entra à nouveau à l'hôpital pour intervention.

A l'examen, le sujet est « normotype » et en bonne condition générale. La peau et les muqueuses visibles sont normalement irriguées. Discret panicule adipeux sous-cutané. Pas d'altération appréciable du squelette.

Au niveau de l'articulation sacro-coccygienne, tuméfaction de la taille et de la forme d'une noisette, à surface lisse, de consistance élastique, non douloureuse, fixe, recouverte de peau normale non adhérente, qui augmente de tension à la station debout et à la toux. Son contenu est partiellement réductible en position penchée en avant et à la compression.

Exploration rectale négative.

Rien à signaler pour les divers organes et appareils. Examen d'urines négatif.

Elle fut soumise à l'intervention avec le diagnostic de kyste dermoïde sacro-coccygien. Opération effectuée le 17 mai 1950 sous anesthésie à l'éther et pré-anesthésie préalable (morphine-atropine).

Opération : Incision médiane, verticale, postérieurement à l'anus jusqu'au tiers inférieur du sacrum. On trouve une tuméfaction à caractère de kyste au-dessus du coccyx, débordant du côté droit de cet os et se continuant en bouton de chemise avec une autre néoformation, à peu près du volume d'une orange, située antérieurement vers le haut dans la concavité du sacrum.

Ablation du coccyx et énucléation de toute la masse.

Dans la cavité résiduelle, on pulvérise 6 gr. de sulfamide chirurgical.

Suture de la plaie autour d'un drainage tubulaire.

L'examen macroscopique de la pièce montre qu'elle est composée principalement de deux sacs à contenu liquide, de couleur grisâtre, trouble, et que dans les parois se trouvent du tissu osseux ayant la forme d'une mâchoire rudimentaire, de la graisse et d'autres petits kystes avec des poils.

L'examen histologique donna le résultat suivant : Tissu de type varié (éléments glandulaires, tissu aréolaire, fibres musculaires, amas d'éléments épithéliaux) que l'on peut rapporter à un processus tératoïde.

Pendant les deux jours suivant l'intervention, on administra de l'opium et du bismuth pour retarder la défécation, étant donné le voisinage de la plaie avec l'anus.

Bien que l'hémostase ait paru soigneuse, il sortit du tube un abondant drainage de liquide séro-hématique qui, en quelques jours, devint purulent. Le tube, qui avait été progressivement raccourci, fut enlevé le douzième jour.

Des éruptions cutanées à caractère urticarien rendirent également plus long le décours post-opératoire. La malade fut libérée le trentième jour.

Contrôlée un an après l'intervention, la malade jouit de la meilleure santé.

L'auteur fait ensuite un commentaire extrêmement intéressant que nous tenons à rapporter :

« Le diagnostic de tératome pré-sacré, différent du diagnostic pré-opératoire, nous porta à diverses considérations :

« 1° Le diagnostic clinique pré-opératoire, pour être exact, tandis qu'il était étayé par de nombreux symptômes, appuyant l'hypothèse du kyste dermoïde post-sacré, manquait de l'élément le plus probant en faveur d'une tumeur pré-sacrée (déjà difficile à suspecter étant donné sa conformation bizarre) qui pouvait être apporté par l'exploration rectale. Celle-ci fut négative, parce que le bout du doigt explorateur, ou bien ne pouvait rejoindre et palper la masse, ou bien peut-être, en la touchant à son pôle inférieur, s'y enfonçait, repoussant le liquide qu'elle contenait, sans pour autant l'apprécier.

« Néanmoins, la palpation combinée n'a pas pu éviter l'erreur quant au siège post-rectal de la collection.

« 2° Les troubles viscéraux tels que les douleurs et la constipation avec stase fécale tout au long du gros intestin, qui favorisèrent l'hypothèse d'une inflammation appendiculaire, et tels que les troubles circulatoires des veines hémorroïdales sont plus probablement imputables à une cause unique : la compression du tératome sur le rectum.

« 3° Une radiographie, omise parce que le diagnostic semblait banal, en mettant en évidence les petites parties osseuses du tératome, aurait été d'une aide certaine dans l'établissement du diagnostic exact.

« En conclusion de tout celà, je pense que l'on doit toujours se servir de tous les moyens techniques et cliniques, même s'ils peuvent paraître superflus, pour le diagnostic des tumeurs de la région sacro-coccygienne et j'attire l'attention sur la nécessité d'un diagnostic précoce, et par là d'une intervention précoce, laquelle, de cette façon seulement, pourra éviter les lésions des organes pelviens. »

Observation VII
(Sawday)

D... C..., un garçon de quatre ans et cinq mois, fut envoye au Derbyshire Children's Hospital par le Docteur G.S. Sims, de Derby, le 5 février 1925. La mère constata que le garçon avait été très constipé depuis quelques semaines et que, une quinzaine de jours auparavant, son abdomen avait soudainement enflé. En fouillant l'interrogatoire, on reconnut que l'intestin de l'enfant n'avait jamais été vidé régulièrement depuis la naissance. Il n'y avait eu ni vomissement, ni anorexie.

L'enfant était quelque peu sous-alimenté. L'abdomen était énormément distendu et météorisé. On pouvait sentir une masse dure à la palpation profonde au-dessus du pubis. On voyait aisément le péristaltisme. La matité du foie était normale, on ne pouvait pas sentir la rate et il n'y avait pas de matité mouvante dans les flancs. Les deux testicules étaient dans le scrotum. Il y eut une légère hausse de température, mais celle-ci tomba rapidement à la normale.

Au toucher rectal, on trouvait le pelvis rempli d'une grosse masse dure située derrière et quelque peu à gauche du rectum. L'intestin était si étroitement comprimé qu'il était impossible de passer le doigt au delà de la masse. Durant l'examen, une certaine quantité de gaz intestinaux s'échappa et la distension de l'abdomen devint nettement moins marquée. L'urine ne contenait ni acétone, ni acide diacétique.

Un tube à gaz fut passé par intervalles, suivi d'une injection d'extraits hypophysaires. La taille de l'abdomen fut de beaucoup réduite par ce procédé, mais l'effet fut transitoire. Des lavements occasionnels produisirent de bons résultats, mais avec un effet seulement temporaire, sur la distension abdominale. Une radiographie du pelvis ne montrait rien d'anormal.

Intervention : le 16 février 1925, l'abdomen fut ouvert par une incision paramédiane gauche. On déplaça le rectum à l'extérieur. On notait une très petite quantité de liquide teinté de sang dans la cavité péritonéale. Le gros intestin était énormément distendu et hypertrophié. La partie inférieure de l'intestin grêle aussi était à la fois distendue et hypertrophiée.

Ceci était moins marqué plus haut, et le jéjunum apparaissait tout à fait normal. Le pelvis était complètement rempli par une masse dure rétro-péritonéale. La surface supérieure convexe de cette masse était recouverte de veines distendues et montait bien au-dessus du promontoire.

La tumeur était évidemment inopérable. Une petite incision fut faite en conséquence près de l'épine iliaque antéro-supérieure droite. On exposa ainsi la masse derrière le péritoine, on l'incisa et on en préleva quelques fragments pour l'examen microscopique. L'état général de l'enfant n'était pas très bon. Une colostomie descendante fut pratiquée à travers l'incision de laparotomie et un tube de Paul inséré.

Rapport d'anatomo-pathologie : La coupe montre une remarquable néo-formation. Elle consiste en un tissu fait de petites excroissances papillaires de stroma fibreux, recouvert d'épithélium de type élémentaire. Il est pratiquement certain que c'est une portion de tératome. Ce qu'est le tissu est impossible à dire : il est trop faiblement différencié pour avoir une fonction et un nom spéciaux. Ce fait peut être l'élément principal de sa malignité qui est évidemment d'un haut degré. Si toute la masse était examinée, il est peu douteux qu'on y trouverait d'autres tissus...

Evolution : L'enfant était en bon état après l'opération et l'abdomen diminua de taille. La principale difficulté était celle d'éliminer l'urine et il est probable que la cause immédiate de la mort le 5 mars fut l'urémie. Au cours des quelques derniers jours le malade était semi-conscient.

Examen post-mortem : La vessie était très distendue et ses parois très minces. Le colon à la fois au-dessus et au-dessous de l'ouverture de colostomie, s'était contracté de façon frappante. Le foie et les autres viscères apparaissaient normaux. Une masse sphérique de tissu friable, de la taille d'une petite orange, était située entre le rectum et le sacrum, enveloppant quelque peu le premier.

Cette masse, à l'inspection complète, apparaissait être composée de plusieurs tissus différents et contenait de nombreux nodules durs et tout petits (cartilage). Ni poils ni dents ne furent trouvés.

La coupe montre des tissus variés, y compris des muscles,

des nerfs et des cellules épithéliales, tous à un stade primitif de développement. Il ne peut y avoir aucun doute que la tumeur soit un tératome. On note du cartilage et une zone calcifiée sur la coupe, mais aucune formation osseuse réelle. La période d'isolement partiel de la masse principale du fœtus doit avoir été tout à fait précoce.

*
* *

Nous ajoutons l'observation résumée de Brown, très instructive, bien qu'elle ne relate pas l'histoire d'un tératome pré-sacré typique, mais celle d'une expansion pré-sacrée méconnue d'un tératome sacro-coccygien.

Observation VIII
(Brown)

F. A..., fille née le 25 avril 1945. Elle avait été opérée ailleurs à l'âge de trois mois pour ablation d'une tumeur de la fesse droite. La masse tumorale était, paraît-il, d'environ 3 cm de diamètre et située à droite du sacrum, distendant les tissus de la fesse et n'ayant aucune connexion profonde. On fit à cette époque le diagnostic histologique d'hémangiome.

A l'âge de quatre mois, hospitalisée pour rétention aiguë d'urine, avec « contracture du col de la vessie due à une cause indéterminée ». Des urographies intra-veineuses montrèrent un hydro-uretère et une hydro-néphrose bilatéraux. Une cystographie montra une vessie lisse, agrandie jusqu'à l'ombilic et poussée légèrement à gauche. Il n'y avait pas non plus d'écoulement de l'uretère. Cathétérismes journaliers pendant dix-neuf jours et administration de sulfothiazol pour prévenir l'infection urinaire. Néanmoins, fièvre et pyurie se déclarèrent le dixième jour. A partir du trente-deuxième jour, anorexie et diarrhée: d'où déshydratation et anémie, améliorées par perfusions et transfusions. Libérée le quarante-sixième jour, elle avait perdu 1 kg. 800 et pesait 4 kg. 600. Pollakiurie persistante, mais disparition de l'infection urinaire.

A l'âge de sept mois, hospitalisée pour drainage d'un abcès ischio-rectal que l'on trouva s'étendre haut dans le bassin. Le pus de l'abcès contenait du staphylocoque doré. Evolution post-opératoire satisfaisante.

A l'âge de huit mois, on trouva à la palpation abdominale une masse ferme, non mobilisable, au bord du bassin. Persistance d'une petite quantité de liquide de drainage par la fistule. Le périnée bombait en bas et en avant : grosse protrusion entre anus et sacrum, maintenant les cuisses en flexion et abduction. L'examen rectal révéla l'atonie du sphincter anal et une grosse masse ferme remplissant complètement le bassin et comprimant le rectum contre le pubis. Les radiographies de l'abdomen montrèrent que cette masse pelvienne contenait quelques zones de calcification. Hydro-uretère et hydro-néphrose bilatéraux, vessie distendue jusqu'à l'ombilic, poussée en haut, en avant et à droite par la masse pelvienne. Rectum et sigmoïde poussés en avant. La masse mesurait environ 10 cm de diamètre.

Intervention le 8 *janvier* 1946 : Diagnostic pré-opératoire : tumeur neurentérique. On excisa la fistule de la fesse droite et on étendit l'incision le long du bord droit du sacrum. Dissection de la tumeur et libération de son pôle inférieur. Puis incision verticale de l'ombilic au pubis, à droite de la ligne médiane. On trouva une tumeur s'étendant dans la cavité péritonéale, adhérente à un segment d'intestin grêle. Grosse masse ferme, à paroi épaisse, solidement amarrée dans le petit bassin, déplaçant vessie et rectum en avant contre la symphyse pubienne et la paroi abdominale antérieure. Libération facile de son pôle supérieur. Suture de la cavité péritonéale que l'on tassa vers le haut. Extraction de la tumeur par une dissection vive et sanglante qui nécessita une force considérable : la tumeur fut apparemment complètement enlevée.

Perfusions et transfusion per-opératoires. Après l'opération, fièvre, diarrhée et déshydratation. Infection urinaire avec clocher quotidien à 40°. Persistance d'une atonie du sphincter anal.

Deux mois après l'opération, persistance de l'hydro-néphrose et de l'hydro-uretère. L'enfant s'évacuait normalement, mais il y avait 60 cc. d'urine résiduelle.

Le 8 mai 1946, à l'âge de un an, cystostomie supra-pubienne pour rétention urinaire chronique. Aucun signe de tumeur persistante à la palpation. Fermeture de la cystostomie trois semaine plus tard.

Croissance normale, premiers pas à quinze mois. En septembre 1948, pyélographies normales, miction et défécation normales sauf une incontinence des matières à l'émotion. Petits abcès péri-anaux récidivants : ablation d'un tractus fistuleux dense péri-anal et péri-rectal. Aucun signe de récidive de la tumeur.

En 1950, apparence et conduite d'une enfant normale de quatre ans.

Le spécimen tumoral montra l'image d'une structure organoïde, d'un tératome adulte. Il contenait les trois lignées germinales :

1° Ectoderme : épithélium stratifié avec kératinisation minime, des zones de tissu nerveux central, principalement de la névroglie, et de nombreux nerfs périphériques;

2° Mésoderme : de nombreuses fibres de tissu conjonctif, du tissu graisseux, des muscles lisses et striés, du cartilage et des vaisseaux sanguins dans un agencement bien régulier à travers la tumeur;

3° Endoderme : canaux ressemblant au colon, des structures ressemblant aux bronches et de petits kystes variés bordés par différents types d'épithélium.

Puis Brown commente cette observation en ces termes :

« ...Ce cas ressemble à beaucoup d'autres. La rétention urinaire et la formation d'abcès à l'intérieur de la tumeur rendent le pronostic grave. Ce n'est que lorsque ces complications furent traitées que la cause de la maladie fut soupçonnée. Probablement, ce tératome avait-il à l'origine la forme caractéristique de sablier. La partie externe fut enlevée à l'âge de trois mois et la partie interne à l'âge de huit mois et demi. La tumeur avait apparemment atteint une grande partie de l'innervation de la vessie et de l'anus. Il paraît évident qu'un enfant porteur d'une tumeur présacrée importante ou en cours d'évolution tirerait bénéfice d'une ablation chirurgicale large dès que le diagnostic en est posé. »

CLINIQUE

Le nombre des observations que nous avons pu recueillir n'est pas considérable : sept seulement avec celle que nous a confiée le Professeur POUYANNE (il nous a été impossible de nous procurer l'observation de RHODEN sur un cas de tératome présacré sécrétant des hormones androgènes).

Une constatation s'impose à la lecture de ces observations : c'est l'extrême difficulté du diagnostic. Au moment où l'on a pu reconnaître la tumeur présacrée chez ces malades, tous avaient déjà eu un ou plusieurs incidents, voire des troubles fonctionnels chroniques. Le médecin, méconnaissant la possibilité d'une telle tumeur la laissait croître et soignait symptômatiquement, inutilement les troubles qu'elle pouvait provoquer et qu'il rapportait à une autre cause plus banale. Ce fait est aisément explicable, lorsqu'on connaît la rareté de ces tumeurs et leur symtômatologie fruste et lentement progressive. En effet, c'est là, avons-nous dit, une localisation tout à fait atypique du tératome : habituellement, le tératome sacro-coccygien banal de l'enfant se décèle dès la naissance par une masse extérieurement visible qui bombe au périnée postérieur ou dans la région fessière. C'est que, presque toujours, cette tumeur naissant de la région rétro-rectale, antérieure au sacro-coccyx, s'accroît dans le chemin de moindre résistance, en l'occurrence l'issue vers l'extérieur, vers le plancher périnéal postérieur ou la grande échancrure sciatique.

Il ne faut pas méconnaître la possibilité d'extension uniquement intrapelvienne du tératome. Bien que rare, elle

est signalée par différents auteurs : Hundling, Riker, Mac Carty, Gross, Falcidieno, Petit et Le Tan-Vinh. Riker estime que 90 p. cent des tératomes sacro-coccygiens de l'enfant (la fillette dans 77 p. cent des cas) sont reconnus à la naissance et note que ces derniers « peuvent aussi s'étendre vers le haut, derrière le rectum, vers la cavité abdominale ». Mac Carty constate que « dans de rares cas, le tératome peut être enfoui profondément et croître vers l'avant, produisant une obstruction du tractus intestinal ou urinaire. Dans la majorité des cas, cependant, il tend à croître vers le bas pour former une masse visible... » Et Gross, à propos de huit tératomes observés chez des enfants âgés de quatre mois à cinq ans, corrobore cette opinion en ces termes : « Les lésions qui n'étaient découvertes que plus tard dans le bas âge ou l'enfance, se montraient beaucoup moins dans le chemin d'une masse extérieure; elles tendaient à être plus petites et placées en profondeur, ou bien elles étaient véritablement cachées en avant du sacro-coccyx ». Certains de ces tératomes ne se révélèrent que par des signes d'emprunt : deux par fistulisation sont mentionnés. Les autres, accompagnés de troubles de la défécation et d'obstruction urinaire avec hydronéphrose, étaient-ils uniquement présacrés ? C'est probable, mais l'auteur n'en rapporte pas les observations. Falcidieno insiste sur le fait que « les tératomes de cette région peuvent rester latents un certain nombre d'années et se manifester à l'âge adulte seulement, quand, ayant atteint un volume considérable, ils produisent les signes de leur présence ». Enfin, Petit et Le Tan-Vinh soulignent que « l'erreur de diagnostic sera évitée si on sait qu'une tumeur sacro-coccygienne congénitale ne s'extériorise pas toujours au périnée postérieur, et si on n'oublie pas la fréquence du développement abdominal qui s'observe plus particulièrement dans les formes kystiques. Les tumeurs de développement pelvien ou abdominal peuvent être ignorées quand elles sont petites; elles peuvent être méconnues quand l'atten-

tion n'est attirée que par des troubles de compression pelvienne, constipation ou, surtout, troubles urinaires ».

D'après les données embryologiques, il n'est pas douteux que le tératome existe, en tant que dysembryoplasie, dès la naissance, et même à un stade précoce de la vie intra-utérine. Mais, dans le début de son évolution en situation présacrée, son petit volume ne lui permet pas de se manifester par un signe quelconque, fonctionnel ou physique, ou, s'il existent, les symptômes en sont négligeables.

A un stade plus avancé, s'il lui arrive de produire d'abord une obstruction urinaire, cas le plus fréquent, l'examen clinique, même soigneux, peut ne pas le découvrir. C'est ainsi que dans notre observation, comme dans celle de Salmon et Poinso, ce trouble fut rapporté à un phimosis.

Il est facile de constater que, au cours de son accroissement, le tératome se manifeste progressivement, de façon intermittente ou chronique, par des signes fonctionnels d'emprunt dûs à la compression qu'il provoque sur les organes pelviens, comme le fait d'ailleurs toute tumeur présacrée bénigne, tel le kyste dermoïde. Suivant que la compression est plus ou moins accusée, on a une obstruction complète ou seulement partielle des organes du petit bassin.

La traduction clinique la plus fréquente, souvent la plus précoce, est l'obstruction urinaire (dysurie, pollakiurie ,rétention). Celle-ci peut être telle que même un sondage uréthral devient impraticable et ne peut la faire céder. Les uretères eux-mêmes peuvent être comprimés par une expansion haute. Une cystostomie fut nécessaire chez le malade de Salmon et Poinso, avant que l'on ne fit le diagnostic exact et que l'on ne pratiquât les ponctions de la tumeur, simplement palliatives. Si l'on n'intervenait pas, il est évident que le malade risquerait les complications habituelles : infection, hydronéphrose et sclérose rénale. La mort, par urémie probablement, se produisit chez le malade de Sawday.

Un deuxième signe fonctionnel fréquent est l'obstruction rectale. Elle peut aller de la simple gêne à la défécation jusqu'au syndrome de sub-occlusion ou d'occlusion, comme ce fut noté par Salmon et Poinso et par Sawday. Cet obstacle au transit digestif influe notablement sur l'état général et la nutrition des malades. Sawday dut pratiquer une colostomie descendante chez son malade. Notre malade eut une selle rubanée le jour de son arrivée à l'hôpital, mais n'avait pas eu auparavant de troubles majeurs de l'évacuation rectale.

L'appendicite, comme le fait justement remarquer Falcidieno, peut être favorisée par la stase fécale que provoque la présence d'une tumeur présacrée.

Parmi les enfants dont nous rapportons les observations, aucun ne présenta d'hémorroïdes, signature d'une compression veineuse. Seule, la malade de Falcidieno en souffrit à partir de l'âge de 17 ans. Evidemment, cette malade n'était plus une enfant, mais nous avons tenu à rapporter son observation, en raison des considérations intéressantes auxquelles son cas a donné lieu.

Enfin, des fistules, ou « sinus de draînage », peuvent parfois, mais assez rarement, se produire soit à la peau, soit dans les organes creux. Leur production est évidemment provoquée ou favorisée par l'inflammation du tératome. Gross en signale deux cas; elles donnent issue à un liquide trouble, purulent, dans lequel on peut trouver des poils, matières sébacées, etc...

Tels sont les signes fonctionnels produits par la présence d'une tumeur présacrée bénigne. Il faut noter que le tératome bénin de l'enfant ne cause pas, en règle générale, de troubles sphinctériens, ni de troubles neurologiques des membres inférieurs. En effet, cette tumeur bien encapsulée n'envahit pas le sacrum : elle se contente de comprimer les organes qui lui sont antérieurs. C'est seulement dans le cas d'une évolution maligne que pourrait naître une traduction neurologique. Quant aux troubles sub-

jectifs à type de gêne lombaire ou de la partie basse du bassin, on peut difficilement les évaluer et en tenir compte chez les enfants.

Examen clinique du malade.

L'examen d'un enfant porteur d'une tumeur présacrée est simple : le temps essentiel, capital, réside dans le toucher rectal. On ne saurait trop en souligner l'importance. Devant tout signe de compression basse des viscères du petit bassin, ce geste s'impose et peut facilement en déceler la cause. Il doit préciser la situation, la taille, les contours, la consistance et la mobilité de la tumeur.

Le doigt peut reconnaître au-dessus du canal anal, à la face postérieure du rectum, une masse habituellement située sur la partie médiane de la concavité sacrée (il est important d'examiner soigneusement toute la face antérieure du sacrum). Son volume est évidemment très variable suivant l'âge de l'enfant et le degré d'évolution de la tumeur, pouvant aller de celui d'un œuf à celui d'une orange ou même davantage. On peut parfois difficilement en palper le pôle supérieur et apprécier le degré d'extension vers le haut, vers le promontoire. Cette tumeur peut être arrondie, unilobée ou multilobée, pouvant être entourée d'une ou plusieurs tumeurs adjacentes. Elle peut, ainsi, être régulière ou irrégulière dans ses contours. Elle est habituellement lisse, soit fluctuante, soit ferme; en fait, elle comporte généralement à la fois des parties kystiques et des parties solides. Enfin, elle est souvent adhérente au rectum et plus ou moins intimement fixée au sacrum, donc assez peu mobile.

Il est facile de se rendre compte de la présence ou de l'absence de trajets fistuleux dans la région périnéale ou le rectum. L'issue de liquide trouble, de pus, les met en évidence.

A côté de cet examen local, il est important d'examiner l'abdomen afin de juger de l'état des viscères, vessie et

intestin en particulier, qui auront pu souffrir de l'obstruction basse.

Point n'est besoin de dire toute l'importance d'un examen général soigneux de ces enfants, dont l'état peut être très altéré. Il est de bonne précaution de vérifier l'absence de métastases. toujours possibles, surtout chez les grands enfants, notamment aux poumons, au squelette et au foie (la dissémination se ferait le plus souvent par voie sanguine). Enfin, il faudra rechercher les anomalies congénitales concomitantes. Le spina bifida est fréquemment associé, comme l'ont constaté Zampa, Hansmann et Fèvre, et l'on devra étudier le développement de la colonne vertébrale dans son ensemble. Les malformations telles que le bec de lièvre, la fistule recto-vaginale ou l'extrophie vésicale peuvent aussi accompagner le tératome : elles sont évidentes à l'examen. On a pu observer également un rein double et un abouchement de l'urèthre au vagin.

Examens complémentaires.

Quelques examens complémentaires sont très utiles, souvent indispensables pour l'établissement ou la confirmation du diagnostic. La ponction de la tumeur, souvent kystique. pourrait éclairer le diagnostic. On la pratique facilement par voie postérieure, latéro-coccygienne en plaçant un doigt dans le rectum pour orienter le trocart. Mais Salmon et Poinso ont mentionné son relatif danger. En effet, on peut risquer l'infection, une fistule ultérieure ou une dissémination des cellules de la tumeur dont on connaît le potentiel de malignité. Cependant, la voie postérieure évite les gros vaisseaux et ne fait traverser au trocart que quelques plans superficiels. Le fait de ramener un liquide jaunâtre, contenant des matières sébacées et des poils, doit faire penser soit au kyste dermoïde, soit au tératome.

La rectoscopie vérifie l'absence de participation de la muqueuse rectale et précise au besoin la localisation de la tumeur.

L'étude radiographique apporte de précieux renseignements. La radiographie de la région sacrée sans préparation peut montrer une masse de tissu mou et surtout à son intérieur des zônes plus denses. C'est un tel cliché qui a permis, par la mise en évidence d'opacités nodulaires dans cette région, de diagnostiquer un tératome présacré chez la malade de l'observation III. Gross a décelé, dans sa série, des calcifications dans 43 p. 100 des cas, dépôts calcifiés habituellement amorphes et irrégulièrement dispersés. Selon lui, d'ailleurs, la calcification n'impliquerait pas nécessairement la bénignité. On peut découvrir également des dents ou des pièces osseuses, plus rarement semble-t-il, ce qui signerait alors le caractère tératoïde de la tumeur. En outre, le cliché rend compte du développement du sacrum et montre s'il y a ou non envahissement osseux par la tumeur. Selon certains auteurs, le tératome comprimant le sacrum pourrait produire une légère nécrose en surface de cet os.

La radiographie après lavement baryté offre la possibilité d'objectiver le déplacement du rectum par la masse tumorale et, par là, de montrer le volume approximatif de celle-ci. De même, une cystographie indiquera s'il y a déplacement de la vessie. Celui-ci se fait en général en haut et latéralement. Une urographie intraveineuse permettra de connaître la situation des uretères, leur déplacement en cas d'extension haute de la tumeur, et l'état de l'arbre urinaire qui peut être atteint secondairement. Le rétropneumopéritoine ne paraît guère utilisé chez l'enfant, même par voie sus-pubienne.

Enfin, n'omettons pas de dire que la radiographie peut être extrêmement utile pour dépister les métastases au niveau des poumons et des os.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic d'un tératome strictement présacré pose certains problèmes, en raison de la situation cachée et particulièrement rare de la tumeur.

Diagnostic positif :

Il est pratiquement impossible au début de l'évolution du tératome : il n'y a aucun signe fonctionnel ou physique qui permette alors de le soupçonner.

A un stade plus avancé, lorsque les signes d'emprunt se manifestent (signes plus ou moins accusés de compression des organes du petit bassin), il est relativement facile, si on pense à la possibilité de l'affection. Le toucher rectal est alors le seul procédé clinique de diagnostic. Il permet d'avoir sous le doigt une tumeur siégeant derrière le rectum, dans la concavité sacrée, de grandeur variable, bien délimitée, arrondie ou lobulée, le plus souvent de consistance inégale mi-kystique - mi-solide, et assez peu mobile.

En somme, on pourra s'appuyer sur différentes données :

— les signes de compression urinaire ou rectale, ou les deux associés, et leur progressivité;

— l'absence, en règle générale, de tout autre signe, sphinctérien ou neurologique;

— le résultat du toucher rectal, examen capital.

D'autre part,

— la ponction, qui peut être pratiquée dans un but diagnostique,

— la radiographie sans préparation et après lavement baryté,

— au besoin, la cystographie et l'urographie,

seront extrêmement utiles dans l'établissement du diagnostic. Mais on ne pourra évidemment se prononcer sur la nature exacte de la tumeur qu'après un examen histologique soigneux.

Soulignons l'importance d'un diagnostic aussi précoce que possible, et par là d'une intervention précoce, car la malignité du tératome est d'autant plus fréquente que l'enfant est plus âgé. Or, nous le savons, un tératome présacré peu évolué ne provoque aucun symptôme et c'est ainsi que Brindley fait la constatation suivante : « Au cours d'une revue de la littérature, on a pu observer que presque toutes les tumeurs présacrées existaient depuis longtemps lorsqu'elles venaient à l'opération. On pourrait certainement en faire le diagnostic plus tôt... » Aussi. Falcidieno conseille-t-il de « toujours se servir de tous les moyens cliniques et techniques, même s'ils peuvent paraître superflus, pour le diagnostic des tumeurs de la région sacro-coccygienne ».

Diagnostic différentiel :

Il serait fastidieux de passer en revue toutes les tumeurs qui peuvent se trouver devant le sacrum : tumeurs congénitales, tumeurs osseuses, tumeurs neurogéniques, et toutes autres néoformations communes aux autres régions du tissu rétropéritonéal, d'ailleurs rares chez l'enfant et facilement reconnaissables. Ainsi, nous avons pu relever un neuroblastome, un sympathicoblastome, trois ganglioneuromes et un gliome présacrés chez des enfants, dans les publications de ces trente dernières années.

Nous nous arrêterons seulement à l'étude de quelques cas particuliers, plus importants pour nous parce que relativement plus fréquents chez l'enfant. Nous renvoyons

pour plus de détails à la thèse de Garnier très précise sur ce chapitre.

Comme Mac Carty le mentionne, on peut être amené — très rarement il faut le dire — à différencier un méningocèle sacré antérieur (5 p. cent des tumeurs présacrées) d'une tumeur siégeant dans la concavité du sacrum. Il peut être difficile de trancher le diagnostic. Cependant, le méningocèle offre des caractères bien particuliers :

— il est plus petit et n'augmente pas de volume en proportion de la croissance de l'enfant, comme le fait un tératome.

— il ne déplace que faiblement le rectum en avant, à l'inverse du tératome ; il donne au doigt une impression plus régulièrement liquidienne.

— il existe une communication entre le méningocèle et le canal rachidien qui peut être mise en évidence :

— par l'expansion de la tumeur lorsque l'enfant tousse ou crie,

— par le bombement de la fontanelle lorsque l'on comprime la tumeur.

— des signes neurologiques au niveau des membres inférieurs lui sont très souvent associés.

— les troubles dûs au méningocèle sont moins intenses et moins variés; en fait, seule la constipation est le trouble le plus habituel.

— Enfin, la radiographie montre évidemment le spina bifida antérieur.

Le kyste dermoïde antérieur du sacrum peut également exister chez l'enfant, la fille en règle générale, et de façon beaucoup plus fréquente que le tératome. Sur vingt-deux cas, Whittaker rapporte trois kystes dermoïdes et un tératome présacrés chez des filles avec expansion au périnée ou à la fesse. D'après Mac Carty « ce sont les tumeurs congénitales les plus fréquentes dans la région présacrée, et ils représentent un gros pourcentage de la totalité des tumeurs présacrées ». Mais leur évolution est beaucoup

plus lente que celle des tératomes et le plus souvent, ils ne manifestent leur présence qu'à l'âge adulte chez la jeune femme. Cliniquement, on ne peut pas différencier ces deux sortes de tumeurs et c'est l'examen anatomo-pathologique qui viendra en dernier lieu donner la clé du diagnostic.

Le chordome chez l'enfant est une chose tout à fait exceptionnelle. Fletcher, Woltman et Adson ont rapporté deux cas de chordome présacré chez des fillettes de trois mois et cinq ans. Le chordome provient d'une partie des restes intrarachidiens de la notochorde. Il envahit le sacrum et les tissus adjacents et détruit l'os régional de façon caractéristique. Cette destruction osseuse facilement décelable par la radiographie est extrêmement rare dans le cas du tératome. Le chordome se traduit par une douleur anale ou périanale avec troubles paresthésiques et une incontinence ou une dysurie constantes. La structure histologique en est caractéristique : présence de mucus intra et extra-cellulaire, vacuolisation des noyaux, agencement lobulé des cellules physaliphores.

L'épendymome est rare dans la région sacrée, il toucherait plus volontiers les jeunes. Il provient des cellules épendymaires qui revêtent le canal central de la moelle et apparaît dans la filum terminale. Il grossit entre les arcs vertébraux et se présente alors dans la région présacrée sous la forme d'une petite tumeur. Il érode l'os par nécrose due à la compression. Il se manifeste bruyamment et il y a association constante de phénomènes douloureux et de troubles urinaires.

La tuberculose du sacrum, accompagnée de fistules, est une chose exceptionnelle chez l'enfant.

On sait que l'ostéosarcome apparaît chez le sujet jeune au-dessous de 20 ans. Au niveau du sacrum, il donne d'abord des phénomènes douloureux; les troubles d'ordre tumoral sont plus tardifs. Le sarcome ostéogénique, le plus

fréquent, montre à la radiographie une destruction osseuse, une absence de contours et des opacités homogènes plus ou moins accusées dans la tumeur. Ce genre de tumeur est très malin et impose une biopsie avant tout traitement.

Enfin, un dédoublement du colon, formant une masse rétrorectale sera facilement diagnostiqué par la radiographie.

La rectoscopie permettra d'éliminer les tumeurs du rectum lui-même.

TRAITEMENT

Le traitement des tératomes présacrés chez l'enfant est presque exclusivement chirurgical.

Beaucoup de tératomes ne sont pas malins et justiciables de l'exérèse. Il y a évidemment intérêt à les enlever le plus précocement possible en raison des dangers d'obstruction viscérale et de leur évolution maligne toujours menaçante.

La technique opératoire que nous allons décrire maintenant est celle utilisée pour l'ablation des tumeurs présacrées bénignes en général.

Selon les auteurs américains, la voie d'abord élective est la voie postérieure, telle qu'elle fut vantée par KRASKE, PEARSE et autres. Elle présente, en effet, plusieurs avantages :

— L'ablation complète de la tumeur après résection du coccyx est plus facilement pratiquée,

— L'hémorragie est contrôlée plus aisément,

— Des récidives locales éventuelles dans la cicatrice seront facilement vues et traitées.

La voie abdominale est beaucoup moins commode, même si la tumeur est palpable à travers la paroi abdominale. En effet, la tumeur est alors difficile à isoler sans encourir le danger d'une hémorragie fastidieuse ou d'une lésion des organes pelviens, et il est presque impossible d'atteindre le pôle inférieur du tératome.

Au préalable, on aura pris la précaution d'introduire un corps étranger dans le rectum : olive métallique, chapelet de plombs enfilés, gros drain entouré d'une mèche

de collargol (Fèvre), ou un tampon vaseliné comme le fait Gross, et ceci afin de repérer facilement le rectum au cours de la dissection et d'éviter sa blessure.

De plus, la fermeture de l'anus avant l'incision soit à l'aide d'un jersey collé, ou mieux grâce à une suture provisoire, met la plaie opératoire à l'abri. Il est essentiel de maintenir l'anus recouvert de champs stériles au cours de l'intervention.

Le malade étant en position déclive, en décubitus ventral ou latéral, le bassin surélevé et les cuisses légèrement fléchies, on pratique une incision partant de quelques centimètres en arrière de l'anus, et par côté, se dirigeant vers le haut du coccyx sur la ligne médiane ou paramédiane, et s'étendant sur le sacrum autant qu'on le jugera utile.

Ces os sont ainsi exposés, et l'on isole une partie du sacrum et le coccyx sur lesquels la tumeur est souvent pédiculée, y ayant parfois des adhérences marquées. Il faut alors désarticuler et enlever le coccyx. En l'occurrence, on peut également réséquer le sacrum au-dessous du deuxième segment si nécessaire, sans inconvénient majeur pour le malade.

La tumeur est alors convenablement mise à jour, et le plus souvent on réalise facilement une dissection douce au doigt, à la compresse, ou à l'aide d'instruments mousses suivant le plan de clivage. Mais le danger est au rectum, et c'est en général lui qu'il faudra d'abord libérer. La dissection se pratique de haut en bas, en dehors de la fibreuse pour respecter sa vascularisation. Le clivage au voisinage du rectum est certainement le temps le plus difficile et le plus dangereux, et les ramifications kystiques de la tumeur peuvent encore venir compliquer cette manœuvre délicate. La palpation et l'identification du rectum sont à ce moment grandement facilitées par l'introduction préalable d'un corps étranger à son intérieur, comme nous l'avons indiqué.

La tumeur ainsi isolée est enlevée entière et en bloc.

Il faut, bien entendu, éviter de laisser des fragments *in situ* et de souiller le champ opératoire. On est alors en présence d'une large plaie béante dans laquelle on note l'absence de graisse. Il reste dans le champ un segment de rectum extrêmement long, isolé, aminci.

Pour restituer des rapport anatomiques normaux, on pratiquera plusieurs sutures au catgut entre le rectum et le fascia présacré. Après hémostase soigneuse de la cavité résiduelle, dans laquelle il est de bonne règle de laisser un antibiotique, on procède à la suture de la plaie autour d'un drainage. Les deux releveurs sont suturés entre eux, et l'anus au fascia présacré. Il est conseillé de laisser sur les points cutanés une compresse imbibée de pénicilline, fixée par de la colle chirurgicale pour éviter le contact de l'urine. On retire alors le tampon rectal.

Il faut insister sur plusieurs points :

— L'ablation du coccyx est indispensable pour une bonne mise à jour de la tumeur. D'ailleurs, s'il faut en croire les auteurs anglo-saxons, ne pas l'enlever favoriserait les récidives, parce que des nids microscopiques de cellules néoplasiques sont communément trouvés à son intérieur ou dans la région immédiatement adjacente à cet os.

De plus, Mixter a montré que le segment du sacrum situé au-dessous de l'articulation sacro-iliaque, ainsi que le coccyx et tous les nerfs sacrés sauf le premier et le deuxième, peuvent être enlevés sans qu'il en résulte de mutilation sévère. Bowers a confirmé cette opinion. Cependant, on doit conserver autant que possible le troisième nerf sacré qui assure l'innervation motrice du sphincter externe du rectum.

— Des précautions per-opératoires sont indispensables. Beaucoup d'auteurs ont, en effet, signalé un choc très important lors de l'ablation de tumeurs de la région sacro-coccygienne chez l'enfant. Il semblait toujours hors de proportion avec la perte de sang. Il peut y avoir plusieurs raisons à cela : on enlève un grand lit vasculaire

et la région de laquelle la tumeur est extraite est normalement très vascularisée, l'hémostase parfois difficile. D'autre part, le degré de déperdition sanguine chez les enfants est trompeur : quelques tampons imbibés de sang peuvent représenter une grosse fraction du volume sanguin de l'enfant.

C'est pourquoi, à l'heure actuelle, il ne faut entreprendre l'exérèse de telles tumeurs que sous couvert d'une perfusion sanguine per-opératoire systématique.

On utilise généralement une anesthésie générale, avec goutte à goutte d'éther sauf dans le cas de prématurés pour lesquels une infiltration locale de novocaïne seule semble plus indiquée. Chez les enfants et les nourrissons normaux, l'adjonction d'une anesthésie locale à l'anesthésie générale, surtout pour la dissection des pédicules vasculo-nerveux, permet de dominer le choc.

Soins post-opératoires :

Après l'opération on placera l'enfant à plat-ventre, le bassin surélevé, comme dans les suites des opérations pour spina bifida, et cette position sera maintenue au moins une semaine, jusqu'à ce que les points soient enlevés, afin de donner à la cicatrice la meilleure chance de rester propre et sèche. Urines et matières évacuées tomberont ainsi vers le bas et ne contamineront pas la cicatrice. Evidemment, cette position nécessite de grosses précautions, afin d'éviter la compression des parties molles et des points d'irritation des genoux et de la face.

Il est conseillé de faire commencer immédiatement un traitement pénicilliné par voie parentérale pendant au moins cinq jours après l'opération.

La plaie se cicatrise alors rapidement et l'on a une disparition complète des symptômes.

Tous les auteurs insistent sur le fait que les tératomes et tumeurs tératoïdes, même sans signe histologique de

malignité, peuvent récidiver localement et nécessitent alors une réintervention beaucoup plus difficile avec une probabilité moindre de guérison après la deuxième ou troisième ablation.

Et, dans quelques exemples, Gross a pu voir une ablation incomplète de tératome le stimuler vers une malignité sans espoir. Dans le cas d'une extension vers le haut, vers l'espace rétro-péritonéal, il ne faudra pas hésiter à recourir dans la même séance à la voie haute, s'il est nécessaire. Garnier et Perruchio préfèrent la voie périnéo-abdominale à la résection du sacrum à la Kraske pour libérer le pôle supérieur de la tumeur.

On ne saurait donc trop souligner l'importance de l'ablation complète de la masse tumorale au temps de l'opération initiale.

Le traitement radiothérapique complémentaire est inutile si l'examen histologique ne révèle aucune lésion maligne. Il devient logique, dans le cas contraire, et lorsque survient une récidive maligne. Signalons cependant que dans deux cas de cancérisation secondaire de tératomes observés par Petit et Le Tan-Vinh, la radiothérapie n'a eu aucune action utile.

INDICATIONS

Chez notre malade l'ablation de la tumeur était un cas d'urgence. La ponction ne fut qu'une solution d'attente, uniquement palliative. La compression des organes voisins, causant une obstruction intestinale et un obstacle au passage de l'urine, imposait une intervention rapide. C'est là une indication majeure.

Les tératomes sacro-coccygiens subissent, d'autre part, une dégénérescence maligne dans 9 à 15 p. cent des cas en moyenne. Plus l'intervention sera précoce, moins cette évolution aura de chances de se produire. L'idéal serait d'intervenir le plus tôt possible, dès les premiers mois, grâce à un diagnostic précoce, si l'état général de l'enfant est bon, puisque nombre de ces tumeurs sont menacées de ces deux complications importantes. Il faut savoir imposer l'intervention, surtout quand la tumeur est petite ou quand elle n'est qu'une découverte d'examen.

Les indications opératoires doivent donc être des plus larges. On pratiquera l'extirpation totale de ces tumeurs, sans égard à leur grande taille et sans égard au jeune âge ou même au caractère prématuré de l'hôte.

Chigot et Klein insistent sur la bénignité de l'intervention, même chez le nouveau-né, contrairement aux notions classiques. Certains de leurs malades opérés avec succès avaient vingt-quatre heures, trois, quatre et dix-neuf jours. Cette bénignité est rendue encore plus grande d'une part grâce à l'emploi per-opératoire systématique d'une perfusion de sérum ou de sang dilué, d'autre part à la pra-

tique d'une anesthésie locale. Petit et Le Tan-Vinh, eux, sont moins optimistes et pour eux, l'extirpation précoce chez un nouveau-né reste une intervention grave.

Seules les métastases, comme Gross en a rencontrées, seraient une contre-indication formelle à l'intervention.

Mais Carillo fait d'autres réserves. Pour lui, il n'est pas toujours possible d'intervenir chirurgicalement sur des sujets porteurs de telles tumeurs, lesquelles sont parfois associées à des lésions ou altérations telles que l'intervention est contre-indiquée et aboutirait à une issue fatale. Il en serait ainsi des cas où le tératome est accompagné d'un spina bifida, d'une extrophie vésicale, d'une aplasie du gros intestin, etc...

RESULTATS OPERATOIRES

Les résultats par la voie périnéale sont bons dans l'ensemble, car cette opération n'est pas choquante.

Une surveillance assez complète est nécessaire pour que l'on puisse se permettre de donner une évaluation assez exacte des résultats lointains du traitement.

De nombreux rapports de cas individuels ont manqué en général d'études de surveillance suffisamment complètes pour permettre une évaluation précise de la malignité, du taux de mortalité et de récidive.

Gross n'a eu qu'une mort post-opératoire chez un nouveau-né au quatrième jour. Il n'a eu en dix ans aucune infection de plaie, grâce à une asepsie stricte au cours des opérations et une surveillance post-opératoire soigneuse de la plaie, au maintien de la position sur le ventre après l'opération et à l'usage prophylactique habituel d'antibiotiques.

Alors que la large libération chirurgicale et l'isolement du rectum pourraient faire naître une certaine appréhension quant à la possibilité d'une dysfonction anale ultérieure, Gross n'a rencontré dans aucun de ses cas de l'incontinence rectale ou urinaire. Il ne trouva non plus aucune anomalie imputable à l'excision du coccyx.

L'âge auquel on opère ces tumeurs influe sur le pronostic. Gross sépare ses quarante cas en deux groupes :

— un premier groupe de trente-deux cas apparus chez des nouveaux-nés. Il y eut intervention chez vingt-neuf d'entre eux et on en sauva complètement vingt-six qui sont vivants et débarrassés de leur tumeur.

— un deuxième groupe de huit cas initialement reconnus chez des nourrissons plus âgés et chez des enfants. Quatre avaient déjà des métastases avant leur admission. Trois seulement ont été sauvés et sont apparemment débarrassés de leur tumeur.

Gross insiste sur la grande importance d'une résection totale du coccyx, au cours de l'ablation d'un tératome sacro-coccygien. Dans dix-neuf cas dans lesquels le coccyx ne fut pas réséqué, ou ne fut que partiellement excisé, il y eut sept récidives (37 p. cent). Dans dix cas dans lesquels le coccyx fut complètement réséqué il n'y eut aucune récidive.

Tandis que l'on doit tenter d'énucléer complètement la tumeur sans l'effondrer, en suivant sa capsule, l'ouverture accidentelle d'un tissu tumoral ou d'un kyste ne milite pas toujours en faveur d'un résultat défavorable. Dans neuf opérations signalées par Gross, la chose se produisit, et il n'y eut qu'une récidive.

Une récidive locale n'implique pas nécessairement une issue fatale en dernier lieu, et des essais ultérieurs d'ablation d'une tumeur locale seront toujours entrepris si aucune métastase ne survient.

On devra considérer tout tératome sacro-coccygien chez l'enfant comme ayant un potentiel de malignité et l'exciser préventivement. Cette attitude donnera les meilleurs résultats, particulièrement chez l'enfant en bas âge, car il est certain que la grande majorité de ces sujets peuvent être guéris si l'on pratique une ablation chirurgicale précoce et convenable.

EVOLUTION ET PRONOSTIC

Le pronostic est dominé par deux points essentiels :
— La possibilité de l'évolution maligne.
— La compression des organes du petit bassin.

Fèvre dit très justement dans un article récent : « Ce n'est pas tant le choc opératoire qui reste à redouter puisqu'il peut être jugulé par la réanimation per et post-opératoire, qu'un élément dont le chirurgien n'est pas maître, le potentiel de malignité de ces tumeurs sacro-coccygiennes. Ce potentiel reste l'inconnue qui assombrit le pronostic éloigné et demeure une ombre menaçante pour l'avenir du petit opéré ».

Le potentiel de malignité des tumeurs tératoïdes et tératomes, si variable suivant leur localisation, apparaît en effet particulièrement développé dans le cas de tumeurs sacro-coccygiennes. Mais on peut penser qu'un tératome en situation présacrée tardivement découvert, donc de croissance lente, a toute chance d'être bénin.

Les premiers auteurs pensaient que la malignité était la règle et Stewart, en 1930, insiste sur la tendance à l'évolution maligne de ces tumeurs. D'autres les considéraient comme généralement bénignes; on s'aperçut cependant qu'il y avait seulement un petit pourcentage de malignité. En réalité, l'évolution maligne, assez rare d'emblée, devient fréquente secondairement sous forme de récidives locales après ablation. Mais la métastase est inhabituelle, voire rare.

Murphy signale une évolution maligne plus fréquente

lorsque la tumeur contient du tissu mammaire ou testiculaire, fait tout à fait exceptionnel d'ailleurs. De même, une transformation maligne est possible en cas de présence d'épithélium chorionique dans la tumeur tératoïde, mais la chose est encore plus exceptionnelle. Il faut signaler que les tumeurs kystiques liquidiennes ne sont pas plus bénignes que les autres.

Selon Gross, il se produirait plus fréquemment (quatre fois plus) des récidives bénignes dans les tumeurs où prédomine le tissu glial que dans les tumeurs plus pléomorphes.

Selon Whittaker, le pronostic des tératomes est tout à fait mauvais, et le pourcentage des récidives locales est extrêmement grand, à tel point qu'il conseille une irradiation étendue après l'ablation chirurgicale. On peut pourtant attendre un bon résultat après l'exérèse d'un néoplasme bénin.

Chesky donne une longueur moyenne de la vie de six ans et demi après l'opération.

D'après Riker, les tératomes sacro-coccygiens développent une évolution maligne dans 9 à 15 p. cent des cas. En 1942, Lisco recueillit douze cas de malignité sur soixante-douze tératomes rapportés à cette époque. Dans la série des six cas de Riker, deux avaient primitivement des éléments malins définis et eurent des récidives locales.

Sur les quarante cas de Gross, onze présentaient des caractéristiques histologiquement malignes. Sept d'entre eux donnèrent une invasion locale du sacrum et les autres des métastases aux ganglions lymphatiques inguinaux ou rétropéritonéaux, au foie, au poumon, aux os éloignés.

Le pronostic est, de loin, meilleur pour les tératomes sacro-coccygiens chez les nouveau-nés que chez les sujets plus âgés, d'après les chiffres de Gross.

L'anatomie pathologique est donc un facteur qui modifie le traitement et le pronostic, et, encore une fois, c'est un facteur dont nous ne sommes pas maîtres. Ou bien le

tératome est et reste bénin, ou bien il constitue un néoplasme malin à faible degré d'activité cellulaire. Mais un examen histologique ne prédit pas nécessairement exactement le pronostic dans un cas donné. Quelques-unes de ces tumeurs ont contenu des tissus de différentes sortes hautement malins et ont été suivies de guérison à long terme.

D'autre part, des tumeurs de faible degré de malignité ne récidiveraient pas si l'on prend soin d'élargir la ligne d'ablation bien au delà du tissu malade et de laisser ainsi le champ libre de contamination par des cellules malignes.

Primitivement, un seul des tissus devient malin, rarement deux. Selon Lisco, le pôle inférieur du tératome serait le point de dégénérescence le plus fréquent. Dans les récidives malignes, qui ne sont malheureusement pas rares, le potentiel de malignité ne porte, en général, que sur un des tissus de la tumeur.

La croissance rapide d'un tératome n'implique pas nécessairement la malignité, parce que la croissance de la tumeur est habituellement parallèle à celle de l'enfant. Suivant Masson, quelques tératomes peuvent être rangés au nombre des malformations plus qu'au nombre des tumeurs, parce que lorsqu'ils ont atteint un certain degré de développement, ils présentent un arrêt de leur évolution, comme si leur fertilité était arrivée à son terme.

Une très grosse tumeur n'implique pas nécessairement un mauvais pronostic. Quelques-uns des résultats les plus satisfaisants de Gross furent obtenus chez des nourrissons qui avaient d'énormes tumeurs. Inversement, quelques-unes des plus petites tumeurs se montrèrent être les moins satisfaisantes dans la mesure où leur curabilité fut prise en considération.

On pourrait distinguer deux évolutions possibles. D'une part, les tumeurs stabilisées qui n'augmentent de volume que proportionnellement à la taille du sujet, ou même moins rapidement, et comportent un excellent pronostic,

mais demeurent rares. D'autre part, les tumeurs évolutives qui se développent rapidement et sont toujours inquiétantes. Certaines présentent un développement rapide, mais restent bénignes. D'autres deviennent malignes. Il n'y a pas cependant de règle stricte, il faut bien le dire, et le degré de malignité n'est pas en rapport avec le volume de la tumeur puisque de petites tumeurs peuvent aussi bien dégénérer.

La deuxième complication majeure est la compression des viscères du petit bassin. Mais, comme le dit Garnier, il n'est guère possible de délimiter ce qui appartient à la symptomatologie et ce qui mérite le nom de complication : c'est une question de degré. Par sa localisation antérieure au sacrum, la tumeur a toute chance de provoquer tôt ou tard une obstruction du rectum (et même la nécrose de sa paroi par compression) ou du tractus urinaire inférieur (avec ses conséquences : pollakiurie, rétention, infection urinaire, hydro-néphrose, sclérose rénale...), ou encore une stase veineuse dans le territoire des veines hémorroïdales.

Cette complication est fréquemment notée dans la littérature, dans les cas de gros prolongements pré-sacrés comprimant le rectum, la vessie, les uretères.

Riker rapporte le cas d'une enfant dont la mort fut causée par la pression de la tumeur aboutissant à une obstruction urinaire et intestinale. Ainsi, comme dans le cas de Salmon et Poinso, la tumeur peut s'accroître rapidement sans présenter de caractère de malignité, mais s'accompagne de troubles de la nutrition qui peuvent aboutir à la mort. Cependant, si l'enfant survit un ou deux ans, la tumeur se stabilise et demeure bénigne.

Les phénomènes douloureux sont peu marqués, lorsqu'ils existent : ils sont dus à la compression des racines nerveuses. L'évolution de la tumeur, qui refoule (davantage vers l'avant d'ailleurs) plus qu'elle ne dissocie, explique leur peu d'importance.

Signalons une autre complication possible : l'inflam-

mation et l'infection du tératome. Etant donné la basse vitalité de sa paroi et la vacularisation parfois faible de la tumeur, il peut se produire, sous l'influence d'un choc ou sans cause apparente, une nécrose ou un hématome dans une portion de la tumeur. Il s'en suit évidemment une inflammation du tératome. Une fistule, par laquelle se draine la suppuration, peut alors se former dans le rectum, la vessie, le vagin ou surtout à la peau du périnée. Gross signale deux cas de tératomes chez des enfants dont l'histoire clinique commença par une fistule.

Enfin, très rarement l'hypersécrétion de quelque glande endocrine dans le tératome peut produire des effets généraux. Rhoden rapporta un cas de développement sexuel précoce qu'il considéra comme dû à la sécrétion de tissu cortical surrénalien dans un tératome pré-sacré. Marcus a rapporté plus récemment un cas de tératome rétro-péritonéal féminisant.

CONCLUSIONS

1° Nous présentons le cas d'un garçon de sept ans et demi porteur d'un tératome pré-sacré. Une revue de littérature nous a permis de constater que cette localisation du tératome est extrêmement rare : nous n'avons pu en relever que sept cas dans les publications des trente dernières années : les observations de Sawday (1925), de Rhoden (1944), de Salmon et Poinso (1947), de Falcidieno (1952), et trois observations de Petit et Le Tan-Vinh (1954).

2° Ces tumeurs comportent un enchevêtrement de tissus embryonnaires plus ou moins différenciés dérivant de plus d'une lignée germinale.

3° Leur histogénèse s'expliquerait pour certains par l'inclusion d'éléments tissulaires de la région caudale, mais la complexité de leur structure, comportant généralement les trois lignées germinales, fait plutôt opter pour la théorie blastomérique.

4° Au point de vue du diagnostic :

Cette localisation très spéciale du tératome rend son diagnostic difficile : ce dernier est absolument impossible si le tératome est peu développé. Les signes en sont frustes et évoluent lentement et progressivement. Il faudra y penser devant tout signe de compression viscérale basse chez un enfant, sous peine de passer à côté du diagnostic et de ne faire qu'un traitement palliatif, voire même inutile, des troubles qui en sont la conséquence

directe. Le toucher rectal est indispensable. La radiographie est très utile dans l'établissement du diagnostic.

5° Seul est indiqué le traitement chirurgical, par l'énucléation précoce et en bloc de la tumeur par voie postérieure. Cette opération est d'un pronostic particulièrement bénin à l'heure actuelle.

6° Le pronostic est relativement bon. Ces tumeurs évoluant lentement en situation pré-sacrée ont toutes chances d'être bénignes, bien que l'on ait signalé pour les tératomes sacro-coccygiens en général, une dégénérescence maligne dans 9 à 15 p. 100 des cas.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et, s'ils devaient apprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :

Pour le Doyen :

L'Assesseur : R. SIGALAS.

Vu :

Le Président du Jury :

L. POUYANNE.

Vu et permis d'imprimer :

Bordeaux, le 30 novembre 1954,

Le Recteur,

E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

Balard, P., Un cas de tumeur de la région sacro-coccygienne chez un nouveau-né. *J. Méd. Bordeaux*, 1923, **95**, 1063.

Brandes, W.W. & Sutton, J.B., Presacral kyst apparently arising from neurenteric canal in new-born infant. *Arch. Path.*, 1945, **39**, 265-267.

Brindley, G.V., Sacral and presacral tumors. *Ann. Surg.*, 1945. **121**, 721-729.

Brown, R.K. & Brown, E.C., Sacro-coccygeal teratoma with urinary retention. *Arch. Surg.*, 1950, **60**, 535-542.

Caillabet, J., Contribution à l'étude des tératomes rétropéritonéaux. Thèse Paris, 1940, 47 p.

Calbet, J., Contribution à l'étude des tumeurs congénitales d'origine parasitaire de la région sacro-coccygienne. 1 vol., Steinheil, Paris, 1893.

Carney, H.M., Presacral dermoïd, case report. *Ann. Surg.*, 1944, **119**, 155-159.

Carrillo, N., Su un caso di teratoma della regione sacro-coccigea. *Rass. Int. Clin. ter.*, 1953, **6**, 183-187.

Chaffin, L., Clinical aspects of sacro-coccygeal teratomas. *Surg. Gynec. and Obst.*, 1939, **69**, 337-341.

Chigot, P.L. & Klein, M., Tumeurs sacro-coccygiennes du nouveau-né et de l'enfant. *Acad. Chir.*, 1952, **78**, 820-824.

Denis du Péage, J., Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique et de la pathogénie des tumeurs dysembryoplastiques de la région sacro-coccygienne. Thèse Nancy, 1933, 68 p.

Falcidieno, P., Teratoma presacrale. *Pathologica* (Genova), 1952, **44**, 53-56.

Fèvre, M., Les tumeurs sacro-coccygiennes. *Gaz. Méd. de France*, 1953, **60**, 455-457.

Fèvre, M. & Huguenin, R., Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant. 1 vol., Masson, Paris, 1954.

Forgue, E., Précis de pathologie externe, 1 vol., Doin, Paris, 1948.

Garnier, Y., Le schwannome rétro-rectal; contribution à l'étude des tumeurs pré-sacrées. Thèse Bordeaux, 1952, 86 p.

Gross, R.E., Clatworthy, H.W. & Meeker, I.A., Sacro-coccygeal

teratomas in infants and children; a report of 40 cases. *Surg., Gyn. & Obst.*, 1951, **92**, 341-354.

Hepler, A.B., Presacral sympathicoblastome in infant causing urinary obstruction. *J. Urol.*, 1943, **49**, 777-784.

Hermann, G. & Tourneux, F., Sur l'origine des tumeurs congénitales de la région sacro-coccygienne. *J. de l'anat. et de la physiol.*, 1905, **41**, 113-132.

Hundling, H.W., Ventral tumors of the sacrum. *Surg., Gyn. & Obst.*, 1924, **38**, 518-533.

Jackman, R.J., Lemon Clark III, P. & Smith, N.D., Retro-rectal tumors. *J. of the Amer. Med. Ass.*, 1951, **145**, 956-962.

Law, A.A., Ventral tumors of the sacrum. *Surg., Gyn. & Obst.*, 1913, **17**, 340-346.

— Pelvic tumors with sacral attachments. *Surg., Gyn. & Obst.*, 1922, **35**, 593-598.

Lisco, H., Malignant tumors developing in sacro-coccygeal teratomata. *Ann. Surg.*, 1942, **115**, 378-383.

Mac Carty, R.B., Presacral tumors. *Ann. Surg.*, 1950, **131**, 424-432.

Middeldorpf, K., Zur Kenntnis der angebornen Sacralgeschwülste. *Virchows Arch. f. path. Anat. u. Physiol.*, 1885, **101**, 37-44.

Mixter, C.G. & Mixter, W.J., Surgical management of sacro-coccygeal and vertebral chordoma. *Arch. Surg.*, 1940, **41**, 408-421.

Montgomery, A.M., Sacral teratoma containing an embryonic scapula. *J. of the Amer. Med. Ass.*, 1922, **76**, 416.

Ombrédanne, C., Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile. 1 vol., Masson, Paris, 1949.

Pearse, H., Removal of ventral tumors of the sacrum by the posterior route. *Surg., Gyn. & Obst.*, 1921, **33**, 164-167.

Petit, P. & Le Tan-Vinh, A propos des tumeurs sacro-coccygiennes congénitales. *Arch. Franç. Péd.*, 1954, **11**, 113-124.

Riker, W. & Potts, W.J., Sacro-coccygeal teratoma in infancy; a report of 6 cases. *Ann. Surg.*, 1948, **128**, 89-100.

Roussy, G., Leroux, R. & Oberling, C., Précis d'Anatomie pathologique. 1 vol., Masson, Paris, 1950.

Salmon, M. & Poinso, R., Tératome pré-sacré chez un nourrisson de 16 mois. Intervention. Résultats après trois ans, Acad. Chir., 1947, **73**, 38-41.

Sawday, A.E., Partial intestinal obstruction in a child due to post-rectal teratoma. *Brit. Med. Journ.*, 1925, **2**, 685.

Stewart, J.D., Alter & Craig, J., Sacro-coccygeal teratoma with malignant degeneration in childhood. *Surg., Gyn. & Obst*, 1930, **50**, 85-89.

Vollant, R., Contribution à l'étude de la rétention d'urine dans les tumeurs sacro-coccygiennes chez le nourrisson. Thèse Paris, 1923, 32 p.

WHITTAKER, L.D. & PEMBERTON, J. de J., Tumors ventral to the sacrum. *Ann. Surg.*, 1938, **107**, 96-106.

Articles que nous n'avons pas pu nous nous procurer :

ALEXANDER, C.M. & STEVENSON, C.D., Sacral spina bifida, intrapelvic meningocele and sacrococcygeol teratoma, report of case. *Am. J. clin. Path.*, 1946, **16**, 466-471.

ARNHEIM, E.E., Combined pelvic and retroperitoneal teratomas in infancy and childhood. *Pediatrics*, 1952, **2**, 198-207.

GALLETLEY, A., Presacral tumors of congenital origin. *Proc. Roy. Soc. Med.*, London, 1923, **17** (Sect. obst. et gyn.).

— *J. Obst. & Gyn. Brit. Emp.*, 1924, **31**, 226-242.

LUND, F.B., Tumors of the anterior surface of the sacrum. *Boston Med. & Surg. Jour.*, 1919, **181**, 704-707.

MARCUS, R., Feminizing retro-peritoneal teratoma, Post graduate. *Med. London*, 1951, **27**, 470.

RHODEN, E.A., Precocious sexual and somatic development in male infant with presacral teratoma containing androgen producing tissue with discussion of mechanism of precocity caused by teratomas. *J. Clin. Endocrin.*, 1944, **4**, 185.

ROSS, S.T., Sacral and presacral tumors. *Am. J. Surg.*, 1948, **76**, 687.

SCHRAMM, H., Zur Kenntnis der sogenanten Sakraltumoren. *Wien. Klin. Wchnschr.*, 1910, **23**, 55-58.

SCHWALBE, E., Missbildung und Geschwulst. *Ergebn. d. wissensch. Med. Leipz.*, 1909-10, **1**, 45-56.

TABLE DES MATIERES

PAGES

Introduction 11

Historique 13

Données embryologiques 18

Anatomie pathologique 22

Observations 25

Clinique 40

Diagnostic 47

Traitement 52

Indications 57

Résultats opératoires 59

Evolution et pronostic 61

Conclusions 66

Bibliographie 69